STORIA

DELLA

TERATOLOGIA

DI

CESARE TARUFFI

PROF. D'ANATOMIA PATOLOGICA NELLA R. UNIVERSITÀ DI BOLOGNA

PARTE PRIMA

TOMO VI.

BOLOGNA
REGIA TIPOGRAFIA
1891

A RODOLFO VIRCHOW

CESARE TARUFFI

È detto antico che ogni libro ha un suo proprio destino; e non poteva aver più lieto destino questo mio volume, che si pubblica quando, nel LXX vostro glorioso anniversario, si celebrano per tutto il mondo i meriti di Voi verso la Scienza medica, che avete innovata e di tanto ingrandita. Ma più lieta ancora è la sorte mia d'avere così solenne occasione di significarvi, con la reverente e affettuosa gratitudine di medico e di amico, gli auguri di una lunghissima vita; la quale apporterà certamente nuova luce di verità a quella disciplina che si studia non solo di sanare negli uomini le infermità del corpo, ma di emendarne ancora gli errori della mente.

Bologna MDCCCXCI.

ORDINE II.

TERATA-MEROSOMA

(Deformità parziali).

Avendo già discorso delle deformità generali finora cognite (*Terata-pantosoma*) che avvengono nei feti semplici, o che si manifestano talvolta durante la fanciullezza, siamo ora in debito di descrivere quelle che accadono con tanta frequenza nelle singole parti dell'organismo e che assumono quindi una forma circoscritta; le quali non hanno minore importanza delle precedenti rispetto alla scienza, e spesso ne posseggono una eguale riguardo alla clinica.

Ordinamento

Volendo dare un ordinamento semplice e facile alle deformità circoscritte, seguiremo il sistema anatomico, già da noi adottato per le altre mostruosità, e che ci ha reso il cómpito assai facile (Vedi Tomo V, pag. 4). Ora raccogliendo i fatti col medesimo criterio siamo tosto condotti a distinguere le deformità in due gruppi: uno che comprende quelle che appariscono all'esterno (*Terata-esomerosoma*), e l'altro che riguarda le deformità interne (*Terata-endomerosoma*), cioè quelle che avvengono in una parte d'un apparecchio o d'un sistema.

SOTTO-SEZIONE I.

TERATA-ESOMEROSOMA

(Deformità esteriori)

Metodo

Queste deformità si riscontrano in tutte le regioni del corpo, e volendo darne partitamente la descrizione si può seguire l'ordinamento topografico, principiando dal capo e finendo coi piedi. Seguendo questo metodo si ha il vantaggio di rilevare alcuni caratteri differenziali e costanti che permettono di stabilire dei tipi (già da lungo tempo ammessi), l'importanza dei quali è maggiore per le differenze che presentano fra loro nella stessa sede, di quello che per le analogie con deformità di altre parti. E ciò dipende dalla circostanza che i caratteri offerti dai singoli tipi sono in gran parte in rapporto col modo speciale di sviluppo delle singole regioni, ed assai meno colle cause e coi processi teratologici che si possono ripetere in più luoghi.

Distinzione

La prima regione che piglieremo in esame sarà la testa, che distingueremo in cranio e faccia. Ma in quanto al cranio noi non faremo la storia di tutte le deformità che si riscontrano, poichè le modificazioni nella figura trovano un posto migliore ove si discorre delle anomalie delle ossa relative, e le modificazioni di volume (*macrocefalia* e *microcefalia*) lo trovano tanto nelle deformità del cranio quanto in quelle del cervello; sicchè non ci rimane altro argomento da trattare se non le soluzioni di continuo (*cranioschisi*).

GRUPPO I.

CEFALO-RACHI-TERATA

(Mostruosità del cranio e della colonna vertebrale).

CAPITOLO I.

Cranioschisi *(Förster)*

(Apertura del cranio).

Definizione

Il cervello e le meningi durante la vita fetale vanno talora soggetti ad alcuni processi patologici, i quali hanno la conseguenza di deformarli e distruggerli in vario grado. Nè questa sola; ma distruggono ancora in diversa misura la capsula fibrosa ed il suo involucro cutaneo, anche quando la capsula è trasformata in osso; in guisa che lo stato di queste parti ed i loro rapporti sono in ogni caso grandemente modificati.

Classificazione

Gli esempi non rari di questo genere d'alterazioni del capo richiamarono di buon'ora l'attenzione degli anatomici, i quali si dettero ogni cura per descriverli esattamente; ma quando in questo secolo vollero ordinarli ed interpretarli, s'incontrarono nelle maggiori difficoltà. Per classificare i fatti essi tentarono da prima e persistettero lungo tempo nel voler seguire il principio (se si vuole, ragionevole) di pigliare per termine di confronto i vari cambiamenti subiti dal cervello, piuttosto che quelli del cranio, ed i cambiati rapporti fra una parte e l'altra. Ma questo metodo, come vedremo nell'Art. 2.°, non dette buoni risultati, poichè abbisognava della cognizione intorno alla natura ed alle differenze dei processi patologici subiti dal cervello; i quali processi sfuggono per lo più all'osservatore.

Nel 1861 *Förster*[1] pigliò un' altra via per giungere ad un ordinamento più semplice del precedente e per comprendere un maggior numero di fatti, da prima disgiunti[2]. Riconoscendo per una parte che il carattere esteriore e costante è l' apertura del cranio, e per l' altra la grande analogia fra la medesima e le fessure della colonna vertebrale (gia rilevata da *Corvinus*), pensò di pigliare come base del proprio ordinamento l'apertura stessa e di chiamarla con un vocabolo scientifico, analogo a quello adoperato per la spina bifida (*rachischisi*); la chiamò pertanto *cranioschisi*[2]. Il *Förster* però non comprese nella cranioschisi tutte le soluzioni di continuo della capsula cefalica, ma soltanto quelle a cui s' associa la soluzione della cute e degli altri involucri, lasciando aperta la cavità craniense.

Questa limitazione ha l' inconveniente di non abbracciare le ernie del capo; le quali non possedono altra differenza colla cranioschisi ammessa da *Förster*, se non di avere un' apertura più piccola e rotondeggiante rispetto alle grandi aperture che si riscontrano in quella e di non presentare, spesso, la rottura della cute. Ora tali differenze non giustificano la separazione, ma soltanto la distinzione in più generi d'un medesimo tipo, tanto più che spesso il processo è eguale tanto a produrre le ernie quanto a distruggere più o meno il cervello e gli involucri esterni; lo che vien pure provato dai casi in cui la madre partorì successivamente feti colle varie forme suddette (*Carli*[3]).

D' altra parte il valente teratologo ed i suoi seguaci spinsero troppo avanti la unificazione, dando una sola descrizione della cranioschisi, mentre anatomicamente (anche fatta astrazione dal cefalocele) essa presenta differenze notevoli; le quali sono bensì l' effetto del vario grado che hanno raggiunti i medesimi processi, ma presentano caratteri speciali meritevoli di una descrizione distinta. Per

1) **Förster Aug.** *Die Missbildungen.* Jena 1861, s. 78.

2) Volendo spingere il massimo rigore anche nella scelta dei vocaboli si può obbiettare che la parola *cranioschisi* significa divisione del cranio; dovechè in realtà vi è sempre perdita di tessuto, per cui era da preferire la voce *cranio-atelia.*

3) **Carli Filippo.** Vedi Parte 2.ª, nota 3, pag. 229, Oss. 57.

tali motivi noi conserveremo il tipo *cranioschisi* e comprenderemo in esso tutte le aperture congenite del cranio, sia o no conservata la cute, e lo distingueremo nei tre generi seguenti:

1. **Cefalocele** — *Foro circolare nel cranio con fuoriuscita d'una parte del contenuto.*

2. **Acrania** — *Mancanza parziale, o totale, della volta del cranio e della cute corrispondente,*

    A. MEROACRANIA — *Grande apertura della volta del cranio con alterazione ed ectopia del contenuto.*

    B. OLOCRANIA — *Mancanza totale della volta del cranio con distruzione più o meno completa del contenuto.*

3. **Rachischisi** — *Apertura della colonna vertebrale.*

ART. 1.°

Cefalocele *(Heineke)*

(Foro circolare nel cranio con fuoriuscita d'una parte del contenuto).

Denominazioni

1. *Sinonimi.* — Il fenomeno non frequente [1] di bambini, che nascano con un tumore al cranio prodotto dalla sporgenza delle meningi (sole o contenenti parti del cervello) per un foro della parete cefalica, fu chiamato da *Le Dran* nel 1731 [2] *ernia cerebrale*, forse perchè egli ritenne che in ogni ernia vi sia la sporgenza del cervello e che

1) **Trélat.** *Cours de Pathologie exterieure.* 2.e semestre 1876. Sopra 12,900 parti non vide che 3 casi d' encefalocele.

2) **Le Dran Fr.**, chirurgo a Parigi. *Observations de Chirurgie.* Paris 1731. Tom. I, Obs. 1. Trad. ital. Bologna 1755, Tom. I, pag. 2.

ciò avvenga nello stesso modo con cui l'intestino esce dall'addome. Questo titolo fu tosto adottato da *Corvinus*[1] che lo applicò ad ogni specie di ernia del capo, anzi propose di sostituirvi il nome analogo d'*encefalocele;* la qual proposta fu poco dopo messa in atto da *Ferrand*[2] e da tutti quelli che scrissero di poi su tale argomento.

Recentemente non mancarono però tentativi di sostituire denominazioni più appropriate. Per es. *Heineke* nel 1866[3] chiamò semplicemente *cefalocele* le ernie non solo cerebrali ma quelle ancora fatte dalle sole meningi. Noi[4] per raggiungere un'eguale comprensione adoperammo il titolo: *ernie congenite del capo. Leriche*[5] invece, considerando la grande analogia coi tumori sierosi della colonna vertebrale, chiamò le ernie del capo: *spina bifida craniense.* Niun dubbio che questi tre titoli non siano tutti appropriati; ma per uniformarci alla nomenclatura da noi usata per gli altri capitoli (tratta da radici greche), ora preferiamo il nome di *cefalocele.*

Storia

2. *Storia.* — Niun ricordo delle ernie del cranio si trova nelle opere rimaste dei greci e dei latini[6]; e bisogna giungere alla fine del XVI secolo per trovarne

Secolo XVI

1) **Corvinus Fod. Crist.** di Westerburg. *De hernia cerebri.* Argentorati 1749 — in **Haller.** *Disputationes chirurgicae.* Tom. II, pag. 336. Lausannae 1755.

2) **Ferrand G. Battista.** *Sur l'encephalocèle.* Mém. de l'Acad. de Chirurgie. Tom. V, pag. 60. Paris 1774.

3) **Heineke W.**, prof. in Erlangen. *Cephalocele* — in **Pitha** und **Billroth.** *Handbuch der Chirurgie.* Bd. III, Abth. I, s. 128; Stuttgard 1866-73.

4) **Taruffi C.** *Delle ernie congenite del capo.* Mem. Bologna 1873.

5) **Leriche Emilio.** *Du spina bifida cranien.* Thèse. Paris 1871.

6) Merita d'essere ricordato il grossolano errore in cui sono caduti **Larger** (*Archives gén. de Méd.* Serie 6.ª; Tom. XXIX. Paris 1877) e **Sanné** (*Diction. encyclopédique des Sc. Méd. de Dechambre.* Tom. XXXIV, pag. 382; Art. *Encephalocele.* Paris 1886). Essi hanno letto **Boyer** (*Maladies chirurgicales.* Tom. IV, pag. 369. Paris 1847), il quale loda grandemente **Lallemand** per aver confessato il proprio errore di non aver riconosciuto un encefalocele, ed a tale proposito ricorda il seguente passo di **Celso** (dando alla sua volta una citazione sbagliata) che consiglia la confessione degli errori agli uomini d'ingegno „ Magno ingenio, multaque nihilominus habituro, convenit etiam simplex veri erroris

un'osservazione abbastanza accertata, la quale fu fatta dall'olandese *Foresto* [1]. Egli racconta che un fanciullo di due mesi aveva un tumore acquoso, inserito mediante peduncolo alla nuca, che era assai progredito dopo la nascita, per cui fu sollecitato ad amputarlo. L'autore confessa che da prima esitò, e poi acconsentì a far l'amputazione, mediante però la legatura del peduncolo; ma le speranze concepite svanirono, perchè il fanciullo morì dopo 14 giorni. Quanto poi importa per la storia di sapere si è che il *Foresto*, ad onta della fatta osservazione, non si formò un concetto determinato del caso, poichè l'intitolò: „ *De phlegmatica excrescentia valde magna, instar nattae vel talpae, aut strumae, vel potius hydrocephali, in collo posteriori circa nucham apparenti in infante puella duorum mensium* „.

Secolo XVII

Nè un concetto maggiormente chiaro riuscirono a formarsi alcuni medici del secolo successivo, per cui furono obbligati di omettere il giudizio sulle loro osservazioni e di ricorrere talora a strane analogie: come per es. con gli organi generativi maschili. Anzi *Aldrovandi* [2] andò più oltre: egli racconta che un fanciullo aveva attaccato all'occipite uno scroto coi testicoli, pieno d'urina; e che, esciso tale scroto il fanciullo morì; per cui riconobbe che quelle parti superflue avevano un gran consenso colla vescica o colle parti genitali. Anche *Reisel* [3] descrisse un tumore occipitale simile ad uno scroto, e *Bonet* [4] pose fra i casi di *mentula ex capite* un esempio di meningocele dell'occipite. Queste false analogie furono poscia abbandonate dai

confessio, praecipueque in eo ministerio quod utilitatis causa posteris traditur, ne qui decipiantur eadem ratione qua quis ante deceptus est. „ (Libr. VIII, cap. IV). Da questo passo **Largher** e **Sanné** hanno indotto che „ l'encefalocele fosse conosciuto dall'antichità, perchè **Boyer** cita un passo di **Celso** che permette d'accettare quest'opinione. „

1) **Foresto Pietro.** *Observationum chirurgicarum.* Leidae 1590 et 1610. Tom. IV, Liber III; Obs. 7, pag. 72.

2) **Aldrovandi Ulisse.** *Monstrorum historia.* Bononiae 1642, p. 449.

3) **Reisel Salomone.** *Ephemer. Acad. naturae curios.* Dec. 2.ª, Ann. II, pag. 272, Obs. 115; Norimbergae 1684.

4) **Bonet Teofilo**, di Ginevra. *Medicina septentrionalis.* Liber I, Sect. 2.ª Cap. V, pag. 22, par. 4.° Genevae 1684.

medici, ma non dal volgo: difatto *Leriche*[1] racconta che un fanciullo aveva un meningocele alla radice del naso, di forma cilindrica, che si erigeva sotto le grida, e perciò la madre era accusata d' istinti venerei.

Anatomici

Altri osservatori del medesimo secolo non caddero però in sì strane analogie; non pertanto riuscirono tutti ad accrescere le cognizioni, poichè alcuni non seppero evitare gli errori, che incepparono il progresso per lungo tempo. E cercando la ragione di tale differenza si trova che chi limitò l' esame al caso clinico fu spesso incapace di dare un quadro preciso e caratteristico; mentre altri, completando l'esame colle indagini anatomiche, rilevarono la natura delle mostruosità, per cui possiamo proclamare *Pawyus*[2], *Meékren*[3], *Göller*[4], *Lechel*[5], *Bonet*[6] e *Reisel*[7], come i primi che dimostrarono l' esistenza delle ernie cefaliche, ed aprirono la via per distinguerle da altri tumori che hanno la medesima sede.

Clinici

Le descrizioni puramente cliniche ebbero invece per risultato di lasciare spesso in dubbio se si trattava di tumori d' altro genere, oppure quale fosse la natura dell' ernia. Un esempio del primo dubbio si trova nel fanciullo morto di consunzione, descritto da *Screta*, con un tumore al cuoio capelluto[8]; ed un esempio del secondo fu

1) **Leriche Emilio.** *Spina bifida craniense.* Paris 1871, pag. 11.

2) **Pawyus Pietro** in **Bartholinus.** *Observationes anatomicae.* Hafniae 1656. Appendix, pag. 29; Obs. 17.

3) **Job van Meèkren,** chirurgo in Amsterdam. *Observationes med. chir.* Amstelodami 1688. Cap. VII. (Questa ediz. è la traduzione dall' olandese fatta da **Abramo Blasio**).

4) **Göller Giorgio Cristoforo.** *Ephemerides Acad. naturae curiosorum.* Dec. 2.ª Ann. 2.° (1683), pag. 311; Obs. 143.

5) **Lechel Giovanni.** *Ibid.* Dec. 2.ª Ann. II (1683), pag. 363; Obs. 158.

6) **Bonet Teofilo.** *Loc. cit.,* nella pagina precedente.

7) **Reisel Salomone.** *Ephemerid. Acad. nat. curios.* Dec. 2.ª Ann. II, pag. 272, Obs. 115. Norimbergae 1684.

8) **Screta,** medico di Basilea. *Epistola* — in **Fabricio** d' Hilden. *Epistolarum.* Cent. 6.ª; Obs. 17; Oppenheim 1619, in 4°.

dato da *Jacobeus*[1] col suo *mostro norvegiano,* il quale aveva un' ernia frontale; e non si comprende se era data soltanto dalle meningi, oppure dal cervello o da questo e quelle insieme. Tali descrizioni si sono ripetute di tratto in tratto fino ai nostri giorni[2]; e già i nostri predecessori s'avvidero che alcune corrispondevano meglio ai cefalo-ematomi che alle ernie cefaliche (Vedi *Swinger*, *Le Dran*, *Trew*, *Chemin*. *Detharding* e *Martini*[3]), e l' errore fu avvertito da *Ferrand* nel 1774 pigliando in esame l' osservazione di *Le Dran*[4]. Ma avremo miglior occasione di spiegar ciò parlando della sede d'elezione delle ernie.

Osservazioni dubbie

Fra le osservazioni fatte, di cui è assai difficile farsi un criterio, havvi quella di *Richter;* la quale ha una speciale importanza, poichè condurrebbe ad ammettere (come pretende *Spring*) che possa accadere un'ernia cerebrale in età inoltrata a traverso l' etmoide, mentre l' autore racconta che eravi un difetto di tessuto nell' osso senza carie. Noi poi non avendo letta la descrizione originaria siamo in una condizione ancor più sfavorevole per esporre una opinione, sicchè invitiamo altri a dare il proprio avviso.

Osservazione. — **Richter A. G.** *Medicin. chirurg. Zeitung.* Tom. II, s. 46; 1801. Comment. Soc. Goetting. Vol. XV, pag. 29; 1803. — **Spring.** *Mem. cit.*, pag. 49. Obs. 40.

Un uomo di 60 anni, dopo frequenti epistassi c violenti dolori di testa, si sentì riempiere la cavità nasale. **Richter** ritenne trattarsi d'un polipo e lo strappò, ma con gran sorpresa s' accorse che aveva estratta della sostanza cerebrale, lo che però non risvegliò infezione. Ma più tardi tornarono i dolori, s' aggiunse lo stupore, ed infine accadde la morte. Alla sezione si vide che la parte inferiore e media del frontale e che una gran parte dell' etmoide mancavano, e che appunto per questo *hiatus* era passato il cervello. **Richter** aggiunge che la sostanza ossea non era cariata.

1) **Jacobeus Oligerus.** *Acta med. et philosoph. Hafniensia.* Ann. 1677; Tom. V, pag. 273; Obs. 102, cum tab.

2) Fra le osservazioni imperfette devesi pure annoverare quella di **Bianchi Giovanni.** *Varias cadaverum sectiones.* Nuova raccolta d'Opuscoli scientifici del **Calogerà.** Tom. V, pag. 10. Venezia 1759.

3) Vedi osservazioni dubbie nella Parte 2.ª pag. 183, nota 1.

4) **Ferrand G. B.** *Sur l' encephalocèle.* Mém. de l'Acad. de Chirurgie. Tom. V, pag. 60. Paris 1774.

Corvinus

Ma non le osservazioni dubbie furon causa che questa anomalia restasse generalmente ignorata. Causa fu la non frequenza della medesima, in guisa che i singoli osservatori del XVII secolo e della metà del XVIII ignoravano i casi illustrati da altri, e le osservazioni tanto buone quanto imperfette rimanevano sparse negli archivi, sinchè *Corvinus* di Westerburg, nel 1749[1], avendo pur esso veduto un caso, ebbe la felice idea di raccoglierne alcuni altri (*Reisel, Le Dran, Trew, Lechel ecc.*), di confrontarli insieme e di trarne certi caratteri generali. Ma il meraviglioso si è che da pochi fatti, e non sempre adeguati (come gli rimproverò *Ferrand*; loc. cit.), seppe indurre alcune conclusioni, bensì incomplete, ma giuste; per es. di distinguere le ernie date dal solo cervello, da altre in cui havvi idropisia ad un tempo (senza però stabilire il luogo dell' idrope), di notare la complicazione della spina bifida e l' analogia fra le due cose, di notare inoltre le differenze di sede, e di ammettere infine che alcune ernie erano sanabili.

Monografie

La dissertazione di *Corvinus* fu giudicata così importante che *Haller* non esitò a ristamparla nelle sue *Disputationes chirurgicae* (Tom. II. pag. 338, Lausannae 1775); ma nel rimanente del secolo scorso non vi fu alcun altro (od è rimasto ignorato) che ritentasse il lavoro, Nei trattati di Chirurgia però le ernie cefaliche principiarono ad essere ricordate, ma senza un esame nè completo nè rigoroso del patrimonio scientifico. E per trovare un primo saggio monografico bisogna giungere al 1832 quando *Buttner* illustrò il suo caso d' encefalocele occipitale[2]. Questo primo tentativo fu poi di lunga migliorato nel 1853 da *Bruns*[3]: il quale proponendosi di fare la storia dei diversi, tumori del cranio, ricavò una legge sulla sede delle ernie, che è rimasta

1) **Corvinus F. C.** *De hernia cerebri.* Diss. Argentorati (Strasbourg) 1759.

2) **Buttner C. F.** *Diss. sistens hydrocephaloceles casum singularem.* Berolini 1832. Vedi Parte 2.ª nota 4, pag. 219, oss. 34.

3) **Bruns Victor.** *Handbuch der Chirurgie* Bd I, s. 698; Tübingen 1853-54.

nella scienza. Chi poi fece il lavoro più ricco di fatti e di considerazioni scientifiche, da cui tutti gli altri hanno quindi largamente attinto, fu lo *Spring* nel 1854 [1] ad onta che ignorasse l' opera di *Bruns*. Questa importante memoria è bensì stata emulata per la ricchezza delle notizie da *Laurence* [2], e recentemente accresciuta da *Reali* [3], ed è pur stata emendata in alcuni particolari da *Houel* [4], da noi [5] e da molti altri; ma servirà ancora per lungo tempo come punto di partenza per chi vorrà rifare utilmente [6] la storia critica dell' argomento.

Sedi delle ernie

3. *Sede*. — Un tumore così visibile come è un' ernia del capo sembrerebbe non potesse aver dato luogo a questioni per stabilire i punti in cui ha origine e quali siano fra essi i più frequenti; eppure la storia smentisce tale supposto, perchè in questo argomento, come in tanti altri i medici hanno voluto da pochi casi ricavare le regole, le quali poi si sono dovute più volte emendare. Da prima *Corvinus* su poche osservazioni e non tutte esatte ammise che l' encefalocele è ora verticale, ora occipitale, ed ora laterale (parietale). Ma *Ferrand*, come abbiamo annunziato (Mem. cit.), s' avvide che l'ernia laterale non aveva altro appoggio se non l'osservazione di *Le Dran* [7]; e questa

Ernie parietali

1) **Spring A.**, medico a Liege. *Monographie de la hernie du cerveau et de quelques lésions voisines*. Mém. de l'Acad. R. de Méd. de Belgique. Tom. III, Bruxelles 1854, pag. 1.

2) **Laurence John.** *Medico-Chirurgical transactions*. London 1856. Vol. XXXIX.

3) **Reali Giovanni.** *Diss. Zürich* 1874. *Mem. cit.* da **Heineke** e che noi non siamo riusciti a procurarci.

4) **Houel**, conservatore del Museo **Dupuytren.** *Archives gén. de Méd.* Octobre et Novembre 1859.

5) **Taruffi C.** *Delle ernie congenite del capo.* Memoria. Bologna 1873.

6) **Larger R.** *De l'exencéphale* (Encéphalocèle congenitale). *Archives gén. de Méd.* Mai. Juli 1877. Ser. VI, Tom. XXIX, pag. 432.

L' autore ha voluto cambiare titolo, classificazione, definizioni e non è riuscito che a porre la confusione ove vi era sufficiente chiarezza.

7) **Le Dran Fr.**, *Observations de Chirurgie.* Paris 1731. Tom. I, Obs. I, Trad. ital. Bologna 1755. Tom. I; Obs. 1.

era puramente clinica e, ciò che è peggio, giudicata mediante un dato fallace, cioè per la presenza d' un cerchio duro intorno alla base del tumore. Quindi *Ferrand* ricordò che i chirurghi già sapevano come questo carattere accompagna spesso i *cefalo-ematomi* [1]; ma cadde in errore escludendo assolutamente le ernie laterali, ed ammettendo soltanto quelle delle fontanelle e delle suture.

Ferrand però colla sua critica non riuscì ad impedire che altri osservatori confondessero di bel nuovo il cefalo-ematoma coll' ernia parietale (Vedi Parte 2.ª, nota 1, pag. 183), e che rispettabili trattatisti (*Richter* [2], *Camper* [3], *Monteggia* [4], *Plenck* [5] ed altri) fidando nei nuovi casi, non ammettessero svilupparsi l' encefalocele più spesso nei parietali che in qualunque altro punto del cranio. Pertanto nel 1822 fu assai opportuno un dotto articolo di *Naegele* [6]; nel quale insisteva alla sua volta sulla fallacia dei dati, che avevano servito alla diagnosi, ricordando i tumori sanguigni dei neonati aver sempre sede nella regione parietale, e facendo suo pro di quanto aveva già avvertito *Meckel* [7], (che la sede ordinaria è la regione occipitale),

1) Secondo **Vannoni** (*Gaz. Med. Toscana.* Ser. 2.ª Tom. I, pag. 482; Firenze 1851) prima che **Ferrand** avesse avvertito l' equivoco fra i due tumori cranici vi era stata l' **Geukel J. F.** (*Siebente Sammlung med. und chir. Anmerkungen.* Berlin 1760, pag. 51) che aveva fatto altrettanto. Noi non abbiamo potuto verificare la cosa.

2) **Richter A. G.** *Anfangsgrunde der Wundarzneikunst.* Tom. II, Cap. II. Göttingen 1784.

3) **Camper P.** *Oeuvres.* Tom. III, pag. 229. Paris 1803.

4) **Monteggia G. B.** *Instituz. Chirurgiche.* Vol. VI, Cap. XI, p. 180. Milano 1804.

Non negava che le ernie accaddessero nelle fontanelle, nelle suture e a traverso le ossa, ma in quanto al luogo d' elezione ammetteva che fosse nei parietali o sopra l' occipite.

5) **Plenk J. J.** *Doctrina de cognoscendis et curandis morbis infantum.* Pag. 217. Viennae 1807.

6) **Naegele Fr. Carlo,** prof. in Heidelberg. *Sur l'encéphalocèle congénitale et les tumeurs sanguines à la tête des enfants.* Journal complémentaire, Tom. XIII, pag. 227. Paris 1822. — *Hufeland' s journal der praktische Heilkunde.* Mai 1822, s. 3.

7) **Meckel G. F.** *Handbuch der pathologischen Anatomie.* Bd. I, s. 310. Leipzig 1812.

stabiliva che le ernie sono più comuni alla fontanella posteriore, alla sutura lambdoidea ed all'occipitale, mentre sono assai rare e forse mai accadute nella parte mediana (parietali) ed anteriore del teschio (fontanella anteriore, sutura coronale e frontale).

Ernie frontali

Neppure *Naegele* fu del tutto esatto nell'ammettere le sedi delle ernie e la loro frequenza relativa; e chi per il primo se ne accorse fu *Otto* [1], il quale descrisse tre casi del Museo di Breslavia (appartenenti ad un bambino, ad un vitello, e ad un gatto) per dimostrare come anche nella parte anteriore del teschio si danno le ernie cerebrali. Ma le altre rettificazioni tardarono qualche tempo ad essere pubblicate. Nel frattanto si tentò di comprendere le diverse sedi in cui si erano riscontrate le ernie con un concetto generale, il quale disgraziatamente fu desunto più da una prevenzione teorica che dai fatti. *Boyer* nel 1820 [2] credette essere nel vero quando asserì che le ernie accadono ove l'ossificazione è tardiva regolarmente od accidentalmente [3], e che quindi accadono più spesso nelle suture e nelle fontanelle, per esser ivi la resistenza più debole, Questo concetto acquistò un gran favore tanto per la sua verosimiglianza quanto perchè era una nuova applicazione della teoria degli arresti

Ernie negli spazi membranosi.

1) **Otto Guglielmo.** *Neue seltene Beobachtungen etc.* Berlin 1824. Pag. 83, pag. 157. Tab. III, fig. 3.

Oss. 1. Una bambina nacque colla testa molto grande ed allungata, colle ossa abbastanza dure e con un tumore grosso eome una mela, la quale sorgeva mediante un sottile e breve peduncolo dalla glabella, e discendeva sul naso. (Vedi Parte 2.ª pag. 186, nota 2, oss. 8).

Oss. 2. In un vitello rinvenne un encefalocele che era uscito da un foro, che aveva il diametro d' un pollice e mezzo ed era fatto a spese del frontale e dei parietali.

Oss. 3. Gatto con un idroencefalocele per un foro nel frontale sinistro lungo mezzo pollice.

2) **Boyer Alexis.** *Traité des maladies chirurgicales.* Tom. V, p. 203. Paris 1820-1831. Trad. ital. Vol. III, pag. 60. Firenze 1834.

3) I difetti d' ossificazione comprendono non solo alcune zone del cranio che talora rimangono membranose, ma ancora le fessure accidentali e *primitive* (**Himly E. A. W.** *Beiträge zur Anat. und Physiol.* Lieferung I; Hannover 1829.

di sviluppo, la quale spiega adeguatamente tante altre mostruosità. Fra i molti seguaci del *Boyer* ricorderemo *Malgaigne* [1], che giunse a negare i casi accaduti fuori degli spazi membranosi ordinari, e pur anche gli autori del *Compendium* [2] i quali per evitare l' obbiezione della frequenza delle ernie occipitali ammisero la loro origine durante il periodo embrionale, cioè quando i punti d' ossificazione sono ancora disgiunti.

Contro la parzialità di questa dottrina sorse *Vannoni*, ostetrico di Firenze, nel 1851, con una sua memoria, che conteneva sette osservazioni personali [3], di cui la 3.ª, la 4.ª, la 5.ª e la 6.ª erano esempi d' ernie occipitali, mentre la 1.ª era della sutura coronale, la 2.ª della fontanella posteriore e la 7.ª della fronte; per il che l' autore concluse gli encefaloceli poter accadere tanto nel tessuto fibroso nterosseo, quanto a traverso le ossa; e riconobbe egli pure che la sede più frequente è l' occipite. Anche *Bruns* [4] nel 1853 fu parimenti nel vero, allorchè disse avvenire le ernie con rare eccezioni sulla linea mediana del capo e per lo più nel punto terminale posteriore (gobba occipitale). Egli per altro escì dal vero quando aggiunse che accadono fra le ossa ed in rapporto con esse, ma giammai a traverso la sostanza d' un osso; poichè, senza contare le ernie occipitali e le metopiche, vi sono le sopra orbitali e le parietali (fra cui ricorderemo quella di *Vannoni* oss. 7 ed una nostra, vedi Parte 2.ª, pag. 205, oss. 18), nelle quali non solo il foro erniario era a traverso un osso, ma i margini si mostravano frastagliati con frammenti pendenti.

Ernie nella linea mediana.

Ernie a traverso le ossa.

Sorse pure, quasi contemporaneamente (1854), un altro oppositore contro la dottrina che considera l' ossificazione tardiva, quale causa della sede d'elezione delle ernie; e questo

1) **Malgaigne.** *Journal de Chirurgie.* Paris 1844, Tom. II, p. 335.

2) **Denonvilliers, Berard et Gosselin.** *Compendium de Chirurgie pratique.* Tom. I, pag. 341; Paris 1845.

3) **Vannoni Pietro.** *Sull' ernia cerebrale posteriore ed anteriore.* Gaz. Med. Toscana. Serie 2.ª Tom. I. Firenze 1850-51,

4) **Bruns Victor.** *Handbuch der Chirurgie.* Bd. I, s. 698. Tübingen 1853.

oppositore fu lo *Spring* [1], il quale con una erudizione assai ampia ed una argomentazione più sottile che giusta sacrificò certi fatti per sostituire una teoria contraria alla precedente. Impressionato dalla frequenza delle ernie nella regione occipitale e frontale, egli concluse aver esse luogo nella sostanza ossea, ed i pochi casi che si citano di ernie nelle fontanelle e nelle suture esser invece altrettanti esempi in cui il cervello si è fatto strada a traverso l' osso, ma in vicinanza al tessuto membranoso, in guisa che il primo continuando ad escire invade lo spazio del secondo. Ad onta d' una teoria così assoluta l' autore non giunse ad ammettere i cefaloceli parietali e temporali, e quindi cadde in una seconda esclusione arbitraria.

Spring poi non si contentò di ridurre i fatti in armonia alle proprie vedute, ma volle ancora che le proprietà fisiologiche dei tessuti collimassero colle medesime, e quindi negò che gli spazi membranosi siano più cedevoli delle ossa del cranio; anzi sostenne che offrono un ostacolo maggiore di queste ad una pressione permanente, poichè questi spazii, non avendo nè lacune nè fori, sono solo suscettibili d'estensione. Nè d'altra parte, egli aggiungeva, si può ammettere tale estensione, giacchè niuno ha mai trovato una membrana fibrosa in continuazione al margine osseo far parte del sacco erniario a guisa di diverticolo. Questo fatto negativo così formulato è vero [2], e già *Malgaigne* (loc. cit.) aveva detto che dipendeva dalla fusione della capsula fibrosa colla dura madre; noi crediamo invece che spesso dipenda dalla distruzione della medesima, (come altrove rimane distrutto l' osso), lo che vedemmo noi pure in alcuni casi ne' quali il cingolo erniario era dato precisamente dalla capsula stessa non ossificata.

Spring poi, conseguente alla propria teoria, nega ancora che le ernie possano manifestarsi ove sta un difetto

1) **Spring A.** *Mém. de l'Acad. R. de Méd. de Belgique.* Tom. III, pag. 30 e 82; Bruxelles 1854.

2) Quando però il cranio è in parte o totalmente membranoso non si può dire che la capsula non subisca mai una parziale distensione, come può desumersi dai casi d' idrocefalia laterale, o frontale, ad es. nell' embrione di **Meckel.** (Vedi Parte 2.ª pag. 189, nota 2, oss. 16).

accidentale d' ossificazione; e l' argomento che adduce è giusto per se stesso, ma insufficiente al fine. E infatti ricorda che nella fase embrionale havvi solo la capsula fibrosa, la quale basta alla pressione cerebrale, e che i difetti d'ossificazione negli idrocefali non sono se non fontanelle soprannumerarie; pertanto conclude che sono applicabili le precedenti considerazioni intorno alle fontanelle ed agli spazii interossei naturali. L' autore però dimentica non trattarsi nei casi d'ernia nè d' una pressione fisiologica, nè patologica in modo uniforme, nè d'una eguale resistenza. Questa dimenticanza, insieme all' altra dei fatti contrari, non impedì che *Houel*[1], *Giraldès*[2], *Duplay*[3] accettassero la dottrina di *Spring;* la quale fu pure accolta da *Sanné*[4], che scrisse il suo articolo nel 1886.

Sedi diverse

Avanti questa data si aveva già rinunziato di teorizzare sulla sede del cefalocele, e si preferiva di raccogliere e di ordinare i fatti quali si presentavano, senza idee preconcette. Il primo che entrò in questa via già vedemmo che fu il *Vannoni,* poscia venne il *Förster* nel 1861[5], il quale giunse alla conclusione che le ernie si trovano generalmente alla radice del naso e nel mezzo della squama occipitale, meno spesso nella sutura sagittale e nella piccola fontanella, raramente in un punto del frontale e d' un parietale; e solo in uno o due casi fu veduta l'ernia dello sfenoide.

Da tale conclusione si riconosce che anche *Förster* ammetteva la produzione dei cefaloceli tanto nelle parti membranose quanto nelle ossificate. Ma non dando il numero dei casi per le singole regioni si poteva dubitare che le leggi premesse intorno alla loro frequenza e rarità fossero alquanto arbitrarie: difatto le seguenti statistiche hanno già dimo-

1) **Houel.** *Archiv. gén. de Méd.* Octobre et Novembre 1859.

2) **Giraldès J.** *Leçon clinique sur les maladies chirurgicales des enfants.* Paris 1868, pag. 373.

3) **Follin** et **Duploy.** *Traité élémentaire de Pathologie externe.* Paris 1869; Tom. III, pag. 603.

4) **Sanné A.** *Diction. encyclopédique des Sc. Médicales.* Tom. XXXIV, pag. 384; Paris 1886.

5) **Förster Aug.** *Die Missbildungen.* Jena 1861, s. 82.

strato non avere le ernie frontali egual frequenza delle occipitali, essendo nell' uomo più comuni le seconde delle prime [1], mentre negli animali domestici la legge è inversa.

Statistiche

Uno fra i primi che raccolse un numero ragguardevole di casi [2] e li distinse secondo la sede fu *Laurence* nel 1856 [3], il quale trovò in 75 cefaloceli che 54 erano all' occipite, 17 alla fronte e 5 alla regione parietale o temporale. Nel 1873 rifacemmo noi pure la statistica sopra 149 casi, ed ottenemmo risultati analoghi ai precedenti [4]; ma qui non la riporteremo, sostituendola con un'altra che abbiamo redatta ora sopra osservazioni più accurate e recenti [5]; e questa dà i seguenti risultati che porremo a riscontro con quelli ottenuti da *Reali* [6] nel 1874.

	Reali		Taruffi	
Foro erniario nella parte anteriore della volta .	Casi	33	Casi	52
" " " parte mediana (7).	"	20	"	22
" " " parte posteriore (occipite) .	"	86	"	79
" " " base del cranio	"	1	"	11
Totale	Casi	140	Casi	164

1) **Larger R.** *Archiv. gén. de Méd.* Mai, Juli 1877; Serie 4.ª; Tom. XXIV, pag. 432.

Ripete l' errore che l' exencefalo (così chiama l' encefalocele) è tanto frequente alla regione anteriore quanto alla posteriore, senza indicare le osservazioni in favore di tale proposizione.

2) Non ricordiamo **Spring**, perchè questi ordinò le osservazioni secondo la natura dei tumori.

3) **Laurence John.** *Medico-Chirur. Transactions.* Vol. XXXIX; London 1856.

4) **Taruffi C.** *Rivista clinica di Bologna.* Marzo 1873.

5) Vedi la Parte 2.ª nota 2, 3, 4, pag. 185, 199 e 210.

6) **Reali Giovanni.** *Diss. cit.* Zürich 1874.

7) **Reali** non ammette una parte media del cranio, bensì una regione sagittale; ed aggiunge una regione laterale, la quale (non avendo noi consultata la Mem.) non sappiamo se comprenda solo i parietali ed i temporali, od anche le parti laterali del frontale e dell'occipitale.

Questo modo di distinguere la sede delle ernie, se basta per risolvere alcune questioni, non è però sufficiente a farci conoscere con precisione anatomica nè le singole vie che tengono gli organi per escire dalla callotta cranica in una medesima regione, nè con quale frequenza relativa ciò accada, poichè senza questi dati non si può discutere sulla origine di certe sedi prevalenti. Già *Spring* esaminando le singole osservazioni aveva determinate molte di queste vie, *Heineke* facendo altrettanto ne ha aggiunte alcune altre [1] e noi più che accrescerle le abbiamo coordinate indicando il numero relativo dei casi.

Ernia anteriore

A. Foro erniario nella parte anteriore della volta. — Le ernie in questa regione del cranio sono state chiamate recentemente da *Heineke sincipitali*, conservando il significato etimologico della parola sincipite. Viene attribuito a *Licostene* [2] la prima osservazione d'ernia anteriore, avendo egli raccontato che in Basilea nel 1556 nacque un fanciullo col naso diviso ed aperto in modo che facilmente si vedeva il cervello. In questo caso bisogna supporre che l' ernia sia discesa tra il frontale e l'etmoide, lo che fu poi veduto altre volte. La sede del foro non fu però sempre la medesima, e le 52 osservazioni da noi raccolte (Vedi Parte 2.ª, pag. 185, nota 2) dimostrano che avvenne in sei luoghi distinti con diversa frequenza.

1) **Heineke W.**, prof. in Erlangen. *Cephalocele* — in **Pitha e Billroth.** *Handbuch der Chirurgie.* Bd. III, Abth. I, s. 128; Stuttgart 1866-73.

2) **Licostene Conrado.** *Prodigiorum ac ostentorum chronicon.* Basileae 1557, pag. 661.

Sede	Osservazioni	
Foro nella *sutura metopica* (mediana della fronte)	Casi	7
„ „ *regione sopra orbitale* (in uno o in ambidue i lati).	„	5
„ „ *sutura naso-frontale* (sotto ai processi nasali del frontale, sopra all'etmoide ed alle ossa nasali).	„	21
Foro *naso-orbitale* (per atrofia del processe nasale del mascellar superiore e dell' osso lacrimale) . .	„	9
„ *naso-etmoidale* (per un foro interno fra l'etmoide ed il frontale, e per un foro esterno fra le ossa nasali) (1)	„	5
„ *fronto orbitale esterno* (2)	„	2
Sede indeterminata	„	2
	Totale Casi	52

Da questo specchio risulta che il cefalocele anteriore accade tanto nella linea mediana quanto lateralmente, ma con doppia frequenza sulla linea mediana (33 : 16) ; risulta inoltre che ciò accade più spesso all'estremità anteriore del maggior diametro della base del cranio, che superiormente, ove il diametro è minore. È poi degno di considerazione che i cefaloceli tanto sulla linea mediana quanto laterali si mostrano generalmente ad un livello presso a poco eguale, cioè rasente alla base. Supponendo infine che le ernie siano accadute in teschi di feti abbastanza maturi (lo che alcune volte può indursi), allora deve ammettersi che quelle escono prevalentemente fra le suture metopica e naso-frontale, meno spesso traverso le ossa (28 : 21).

Ernia mediana

B. Foro erniario nella parte mediana della volta. — In questa parte comprendiamo la fontanella anteriore, la sutura fronto-parietale, la sutura sagittale, gli ossi parietali ed i temporali; e in ciascheduno di questi luoghi abbiamo trovato esempi di cefaloceli[3] distinti nel modo seguente:

1) Vedi Parte 2.ª *loc. cit.* oss. 21, 31, 34, 35, 44.
2) *Ibid.* oss. 19, 32.
3) Vedi Parte 2.ª nota 3, pag. 199, oss. 1, 7, 8, 9 e 15.

Foro nella *fontanella anteriore*	Casi	5
„ „ *sutura fronto-parietale* (da un lato)	„	4
„ „ *sutura sagittale.*	„	5
Foro nei *parietali* (da un lato)	„	6
„ „ *temporali* (da un lato).	„	2
Totale	Casi	22

Anche in questa parte mediana si verifica che le ernie sono meno frequenti a traverso le ossa, che a traverso le suture; in cui peraltro non si erano limitate a distruggere la porzione membranosa, ma ben anche il margine delle ossa vicine. Si riconosce pure che in questa parte assai estesa della volta craniense i casi sono rari tanto assolutamente, quanto rispetto alla regione anteriore e posteriore, ed inoltre che non prevalgono in alcun punto della parte stessa; per cui si può dire che non sono subordinati ad alcuna legge nè embriologica, nè anatomica. È poi degno di nota che mentre *Spring* nel 1854 (Mem. cit. pag. 85) diceva non esservi alcun esempio autentico d'ernie alla regione parietale, noi ora ne abbiamo raccolti 6, di cui uno fu da noi esaminato anatomicamente (Oss. 18).

Ernia posteriore

C. Fori erniari della parte posteriore della volta. — In questa parte comprendiamo non solo l'occipite ed il suo gran foro, ma le due fontanelle: occipitale e laterale posteriore, e per ultimo la sutura occipito-parietale.

Foro nella *fontanella occipitale*	Casi	14
„ „ *sutura occipito-parietale* (da un lato) (1). . . .	„	2
„ „ *fontanella laterale posteriore* (2).	„	2
„ „ *parte superiore dell' occipite* (sopra il tubercolo occipitale)	„	16
„ „ *parte inferiore dell'occipite* (sotto il tubercolo occipitale).	„	25
„ „ *linea mediana dell' occipite* (con estensione indeterminata)	„	20
Totale	Casi	79

1) Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 210. **Breschet** oss. 32 e **Follin** oss. 64.

2) *Ibid.* **Salleneuve** oss. 14 e **Mosque** oss. 16.

Dalle cifre suddette si conferma anzi tutto (ciò che da molti era stato avvertito) essere nella parte posteriore le ernie assai più frequenti che nella parte anteriore. Si ricava ancora che sono più frequenti nella fontanella posteriore che nell'anteriore (14 : 5). Dalle singole relazioni poi si dimostra come ivi il foro s'allargava a spese delle ossa vicine e specialmente della punta dell'occipite, in guisa che alcuni autori dissero che occupava il posto dell'osso epactale. Le stesse cifre insegnano le ernie nella sutura occipito-parietale, ai lati della linea mediana dell'occipite, e nelle fontanelle laterali posteriori, esser vere eccezioni.

Ernia sotto tubercolare.

È poi degno di nota come il cefalocele si presenti assai più di frequente sotto il tubercolo occipitale che sopra; la qual cosa non corrisponde con quanto vedemmo rispetto alla sede d'elezione delle ernie anteriori; poichè ivi trovammo che prevalevano all'estremità del piano antero-posteriore, e qui sono al disotto. Dalle singole osservazioni si rileva ancora che il foro erniario sottoposto al tubercolo occipitale spesso s'avvicinava al foro magno, e non ne rimaneva separato se non da una stretta membrana. In altri casi il foro ernioso si continuava col naturale e formava una grande apertura inferiore (*Reisel, Laur, Palletta, Taruffi* ecc. Vedi Parte 2.ª pag. 211, oss. 5, 19, 24, 71).

Si conosce pure qualche esempio in cui la grande apertura si continua colla fessura dell'arco posteriore dell'atlante (*Holmes* oss. 63); e finalmente havvi il seguente caso di *Cruveilhier*, in cui l'apertura occipitale, prodotta da meningocele, era accompagnata dalla divisione antero-posteriore delle 7 vertebre cervicali e delle prime 4 dorsali sì da risultarne due metà, le quali si divaricavano in modo da descrivere una elissi aperta superiormente ed in continuazione colla parte anteriore del foro occipitale.

Osservazione. — **Cruveilhier J.** *Anatomia patologica* (Trad. ital.) Vol. II, pag. 475, Tavola V e VI; Firenze 1838.

Una femmina morta appena nata aveva la testa sensibilmente rovesciata indietro, mancava del collo, e presentava alla nuca due tumori (uno alquanto sovrapposto all'altro); di cui il superiore offriva,

nella cute che lo rivestiva una cicatrice analoga a quella d' una bruciatura superficiale.

Aperti i tumori, l'autore riconobbe che il primo occupava la linea mediana immediatamente dietro la sutura sagittale, ed il secondo rimaneva alquanto a destra ed in basso rispetto al precedente. Uno era diviso dall' altro mediànte una briglia fibrosa obbliqua, ed ambidue comunicavano largamente colla cavità del cranio, e contenevano un liquido sanguinolento con grumi. Entro il cranio l' autore rinvenne il cervello ed il cervelletto, che non riempivano l' intera cavità in causa dell' idrope meningea ovunque estesa.

Denudato il cranio, le cose più notevoli erano la mancanza della squama occipitale e la presenza dello sfenoide e della parte petrosa dei due temporali, dietro la quale si riconoscevano le porzioni inferiori dell' occipite per la presenza del foro condiloideo anteriore: le une disgiunte dalle altre. Inferiormente vedevasi un gran foro ellittico aperto dal lato della cavità cranica, formato dalle due metà (fra loro divaricate) delle 7 vertebre cervicali e delle prime 4 toraciche, ed in ciascheduna metà distinguevansi gli archi laterali ed i fori di coniugazione, sicchè eravi ad un tempo spina bifida anteriore e posteriore. Poscia le due metà vertebrali si ravvicinavano o si congiungevano sì da stabilire la continuità della colonna vertebrale.

Questa bambina aveva in oltre i due angoli della bocca grandemente rientranti aderendo il velo pendolo, il cui margine inferiore s' era fatto anteriore ed applicato alla volta palatina, nella quale s' era annidata l'ugula. Il polmone si elevava sopra la clavicola fino a livello dell' epiglottide. L' intestino faceva ernia nella pleura sinistra, il fegato nella destra, e l' esofago era interrotto ed invaginato. Svaginandolo assumeva la lunghezza d' un pollice e mezzo.

(La descrizione data dall' autore non indica il modo di congiunzione delle vertebre cervicali bipartite colle ossa superstiti della base del cranio, nè la direzione reciproca, nè lo stato delle meningi e del midollo nella porzione cervicale suddetta, nè lo stato della gran falce e del tentorio; per il che non si rileva qual parte delle meningi occipitali somministrò i due meningoceli. Dalla descrizione e dalla figura emerge però un fatto insolito che eravi apertura notevolissima della colonna vertebrale con conservazione della cute).

Ernie della base

D. Foro erniario alla base del cranio. — Da questo lato le ernie non trovano una facile strada, e tanto meno la trovano sulla linea mediana (all' opposto di ciò che abbiamo notato in precedenza); lo che spiega come siano rare e non prevalenti in detta linea. Di fatto nell' uomo non

conosciamo che tre esempi di ernia che traversò la sella turcica [1] (*Klinkosck*, *Kelck*, e *Lietenberg*), e tre altri di ernia che discese fra lo sfenoide e l' etmoide (*Serres* e *Virchow*, *Richter*); mentre si conoscono quattro casi nell'uomo ed uno nel maiale, in cui l'ernia penetrò nell' orbita per la fessura sfeno-orbitale (*Walther*, *Tirmann*, *Oettingen*, *Ahlfeld* ed *Otto*), e due casi in cui l'ernia escì per la fessura sfeno-mascellare (*Stein* e *Creutzwieser*). Questi 13 casi sono poi tanto importanti che meritano d' essere qui riportati.

Oss. 1. — **Klinkosch Jos. Thadd.** *Programma quo anatome partus capite monstruoso proponitur.* Pragae 1766. **Spring.** *Mem. cit.* Oss. 127.

In un neonato mancava la gran falce, ed il cervello non era diviso sulla linea mediana. I ventricoli si mostravano confusi in uno solo, il quale si prolungava nell' infondibulo e nella ipofisi, che era incavata e di cui le pareti avevano una linea di grossezza. L' infondibulo aveva traversato un foro della sella turcica, e l' ipofisi si trovava nella cavità buccale, ricoperta da un sacco della dura madre, che aveva il volume d' una noce. Lo sfenoide e l' etmoide non offrivano i fori che danno libero passaggio ai nervi. Questi ultimi esistevano frattanto al di fuori del cranio. La maggior parte delle ossa della faccia mancavano, come pure i muscoli di questa regione e l' occhio destro. L' occhio sinistro assomigliava ad una cisti, essendo sprovveduto dell' iride, dei nervi, dei muscoli e degli organi lacrimali. Eravi infine labbro leporino e gola di lupo.

Oss. 2. — **Kelck Guglielmo.** *Beiträge zur pathol. Anatom.* N. 7, s. 5. Berlin 1813. — *Oss. cit.* da **Otto.** *Seltene Beobachtungen.* Sammlung I, s. 107, N. 57.

Vide un caso in cui tutta l' ipofisi era contenuta nel seno sfenoidale e comunicava colla cavità craniense.

Beclard. (V. Oss. 5). In caso d' ernia fronto-parietale laterale eravi ancora un foro nello sfenoide.

1) **Otto A W.** *Seltene Beobachtungen.* Heft. I, s. 46. Breslau 1816.

Ha dimostrato che il corpo dello sfenoide in un periodo poco avvanzato della vita fetale ha la sella turcica profonda, per ricevere la glandola pituitaria molto voluminosa; di più havvi un foro costante che occupa il punto ove lo sfenoide anteriore s' unisce al posteriore. Ricorda pure alcuni casi di comunicazione fra il seno sfenoidale (in soggetti d' età avanzata) e la cavità craniense.

Questa cognizione conduce a spiegare il caso già noto di **Klinkosch** e quello successivo di **Serres.**

Oss. 3. — **Lichtenberg.** *Congenital tumour of the mouth, involving the brain.* Transactions of the Pathological Society of London 1867. Vol. XVIII, pag. 250.

Nacque una bambina con un tumore rosso-turchiniccio, che esciva dalla bocca e raggiungeva colla sua base lo sterno. Inoltre aveva il labbro superiore diviso nel mezzo come pure il palato osseo. Il tumore era elastico, non riducibile in volume, fornito d'un peduncolo che nella bocca saliva entro la cavità delle narici dal lato destro del setto. L'autore, giudicando il tumore come una produzione polipoide, legò il peduncolo più in alto possibile e tagliò il tumore. La fanciulla si conservò in buono stato per tre giorni, eccetto che negli arti, i quali dovettero essere riscaldati. Ma nella notte successiva fu presa improvvisamente da convulsioni, sotto le quali morì.

L'esame anatomico mostrò che il peduncolo perforava lo sfenoide in corrispondenza della sella turcica, e che internamente era attaccato ad un tumore ovale, coperto da una membrana sottile (pia madre) che avvolgeva della sostanza cerebrale grigia, la quale sembrava una nuova produzione, non costituente una parte integrale del cervello. Nondimeno l'autore la considerò un *encefalo-meningocele.* Il cervello, insieme alle sue membrane, era alquanto iperemico, colle cavità molto dilatate, e senza alcuna deformità.

Oss. 4. — **Serres Stefano** in **Geoffroy Saint-Hilaire.** *Philos. anat.* Tom. II, pag. 92, Nota. Paris. 1822.

Dice che il cervello coi suoi involucri esciva dal cranio sulla linea mediana, fra la metà destra e la sinistra dello sfenoide e dell'etmoide. **Geoffroy Saint-Hilaire** figlio (*Des anomalies.* Bruxelles 1837; tom. I, pag. 231) dice invece, riferendo questo caso, che l'ernia discendeva sulla linea mediana fra lo sfenoide e l'etmoide.

Oss. 5. — **Virchow R.** *Die krankhaften Geschwülste.* Erster Band. Berlin 1863, s. 188.

Un neonato presentava un idroencefalocele palatino. La bocca aperta dava uscita ad un tumore irregolarmente lobato, grosso come una piccola mela, che sembrava fissato alla volta palatina. Mediante il taglio si vedeva che la volta palatina ed il vomere erano spinti in alto ed in avanti del tumore, e che il tumore sortiva dalla cavità craniense per una larga apertura, situata immediatamente in avanti dello sfenoide e di dietro dell'etmoide ancora cartilagineo. La parte anteriore dello sfenoide era spostata in basso e posteriormente; i suoi rapporti col vomere si trovavano interrotti, e quest'ultimo s'addossava soltanto all'etmoide. La parte anteriore del sacco consisteva in una cavità a parete liscia, tappezzata dalla dura madre; in basso e

posteriormente s' aggiungevano molte piccole cavità irregolari; alla parte superiore si trovava la massa cerebrale, che si continuava nell' interno del cranio, ed era in connessione col cervello. Questo era fortemente compresso alla base, mentre che la maggior parte dello spazio superiore era riempito di liquido e rinchiuso in una grande cavità circoscritta da una densa membrana.

Oss. 6. — **Walther Ph. F.** *System der Chirurgie.* Bd. II, s. 86; 1844. — **Spring.** *Mem. cit.* pag. 153. Obs. 124.

L' ernia penetrava nell' orbita per la fessura sfenoidale, notevolmente allargata, e spingeva fuori dell' orbita il globo dell' occhio. L' autore donò il preparato al Museo di Bonn. (Vedi *System. Catalog.* 1830. N. 1372).

Oss. 7. — **Tirmann.** *Archives gén. de méd.* Ser. 5.ª, vol. II, pag. 715. Paris 1861.

Fanciullo di 9 anni che dette indizi fino dalla nascita d'un tumore intra-orbitale che progressivamente crebbe e disturbò la visione.

Il fanciullo presenta ora un exoftalmo notevole dell' occhio sinistro, il quale è anche respinto in alto ed all' esterno. Fra l' occhio e la radice del naso havvi una sporgenza leggermente bernoccoluta, molle al tatto, compressibile e pulsatile in modo visibile, contemporaneamente alle arterie; offre pure un rumore di soffio, simile al soffiio carotideo. La compressione è poco dolorosa e non risveglia alcun sintomo particolare.

Gosselin e **Vivier,** dubitando trattarsi d'un tumore arterioso, fecero una puntura di saggio, e non videro escire alcuna goccia di sangue; ma poscia le palpebre si gonfiarono, e dalla puntura principiò a scolare un liquido trasparente, nella misura di 2 grammi in un quarto d' ora. Nel liquido mancava l' albumina e vi era contenuto cloruro di sodio in abbondanza. Dopo 9 giorni lo scolo acquoso era cessato, il foro era chiuso, le palpebre sgonfiate; ma tutti gli altri caratteri rimanevano, compreso il rumore di soffio; il quale era pure manifesto nelle carotidi, trattandosi d' un fanciullo anemico.

Oss. 8. — **Von Oettingen G.** *Monatschrift für Augenheilkunde.* März 1874. (Schmidt' s Jahrbücher. Bd. CLXIII; 1874, pag. 59).

Un fanciullo di 14 anni, d'Estonia, aveva un exoftalmo notevole a sinistra. La palpebra superiore copriva l' occhio senza pieghe; era più larga del doppio della palpebra destra, e percorsa da grosse vene. Il bulbo sul margine orbitale era rivolto in basso, colla visione indebolita, e coi mezzi refrangenti anche chiari; e nel fondo dell' occhio non vi era

nulla d' abnorme. Al margine orbitale, al di dietro della fascia tarso-orbitale si sentivano due corpi duri uniti insieme, che dalla forma e dalla grandezza si potevano ritenere due glandole lacrimali spostate. Inoltre l' apertura orbitale era riempita da un tumore alquanto teso e pulsatile. Il tumore si riduceva momentaneamente colle dita, svegliando un senso di vertigine, con annebbiamento della vista; e mediante la pressione della carotide cessavano le pulsazioni e si rimpiccioliva il tumore sì da permettere il ricollocamento del bulbo. L'infermo attribuiva l'exoftalmo all'esser caduto da una scala all' età d' un anno. Il cranio era deforme, poichè al margine orbitale esterno superiore sinistro si sentivano due sporgenze ossee dentiformi. Verso l' esterno ed in basso, l'apertura orbitale sinistra era più ampia ed il margine inferiore era più basso ed anteriore che il suo omonimo. Nella fossa temporale sinistra l'osso era arcuato. La grand' ala dello sfenoide, la parte anteriore della squama del temporale e parzialmente l'osso zigomatico pigliavano parte alla convessità. Grandissima la distanza dal mento al vertice. Nella parte più alta dell' occipite v' era un piccolo sollevamento del cuoio capelluto, prodotto da raccolta di liquido, il quale si poteva spingere nella cavità craniense; ed allora si riconosceva un infossamento osseo, capace dell' estremità del dito indice e che dava adito al meningocele, e non permetteva di riconoscere alcuna apertura. Il piccolo sollevamento suddetto s' accresceva colle profonde inspirazioni e dava pulsazioni isocrone a quelle del cuore.

La diagnosi rimase dubbia fra l' aneurisma, l' angioma cavernoso, oppure un meningocele sfeno-orbitale, in considerazione della deformità del cranio e del piccolo meningocele occipitale. In ogni modo l'autore ricorse alla legatura della carotide comune sinistra, e tosto il tumore orbitale avvizzì; ma poscia ricomparvero più lievi le pulsazioni, e la tensione tornò, ma meno che in precedenza. Allora si riconobbe che comprimendo il tumore orbitale tosto si faceva teso il meningocele occipitale, e che imprimendo movimenti di fluttuazione nel primo questi si ripetevano nel secondo. Pertanto l' autore non dubitò trattarsi di meningocele sfeno-orbitale.

Oss. 9. — **Ahlfeld F.** *Die Missbildungen des Menschen.* s. 271. Leipzig 1882. Tafel XLIV, fig. 9.

Mostro del Museo anatomico di Lipsia, con ernia cerebrale nelle due orbite, con fessura dello sterno e dell' addome; per cui eravi ectopia di cuore e dei visceri addominali.

Oss. 10. — **Otto A. W.** *Lehrbuch der pathol. Anat.* Berlin 1830; s. 413. Nota 10.

Maiale affetto da ciclopia. Una porzione considerevole di cervello, ricoperta dalla dura madre, era penetrata nell' unica orbita, circondando l' occhio nel modo stesso che il corpo vitreo riceve il cristallino.

Oss. 11. — **Stein G. G.** in **Walter Ph. F.** *System der Chir.* Tom. II, pag. 86. — *Catalogue du Musée de Bonn* 1830. Prep. N. 1371. — Oss. riportate da **Spring**. *Mem. cit.* pag. 153. Obs. 153.

Feto di 6 mesi con un' ernia, assai voluminosa, che era penetrata e che aveva dilatato la fessura sfeno-mascellare. Essa poi era discesa lungo la depressione che contiene il seno cavernoso destro nella fossa sfeno-mascellare. Di là traversava le fosse nasali per uscire a sinistra della bocca, ed a destra da una apertura accidentale della regione buccale.

Oss. 12. — **Cruntzwicher.** *Rust's Magazin* 1835. Bd. XLV, pag. 463. — Vedi **Bruns.** *Handbuch der pract. Chir.* 1859. Bd. I, s. 709.

Ernia sfeno-mascellare, per la fenditura orbitale inferiore, discesa nella fossa sfeno-mascellare. (Non conosciamo altri particolari, mancando dei libri suddetti). **Reali** ritiene questo caso come un esempio d' idromeningocele.

Oss. 13. — **Richter.** *Neue medicinisch-chirurgisch. Bemerkungen*, *herausgegeben* **von A. G. Richter.** Berlin 1813. Cap. V.

Vide un caso in cui una parte del cervello discendeva nella cavità del naso, ed ivi assumeva la forma d'un polipo; ed essa parte s'era fatto strada dalla base del cranio. Ma **Otto,** da cui abbiamo ricavata questa osservazione, non determina il punto della base da cui escì l' ernia.

Epilogo

E. Riassunto. — Se ravviciniamo fra loro i risultati ottenuti in ciascheduna sede del cranio, possiamo ricavare due leggi generali importanti. Una di queste in gran parte conferma quanto diceva *Bruns* (vedi pag. 14) cioè che i cefaloceli avvengono con rare eccezioni lungo la linea mediana del capo ; difatto, distribuendo nel modo seguente i 177 casi da noi raccolti, otteniamo 139 casi di ernie lungo la linea mediana del cranio e 38 lateralmente a questa linea; ed i luoghi in cui le ernie laterali prevalsero, relativamente alle mediane, furono la parte media della volta, e la base del cranio.

Sede mediana		Sede laterale	
Foro nella sutura metopica	Casi 7	*Foro sopra le orbite* . .	Casi 5
„ *naso-frontale* . . .	„ 21	„ *naso-orbitale* . . .	„ 9
„ *naso etmoidale.* . .	„ 5	„ *fronto orbitale esterno*	„ 2
„ *sulla linea mediana in un punto non determinato*	„ 3		
Foro nella fontanella anteriore	„ 5	*Foro nella sutura fronto-parietale* . . .	„ 4
„ *nella sutura sagittale*	„ 5	„ *nelle ossa parietali.*	„ 6
		„ *nelle ossa temporali.*	„ 2
Foro nella fontanella occipitale	„ 14	*Foro nella sutura occipitale-parietale* . .	„ 2
„ *nella parte superiore dell' occipite* . . .	„ 16	„ *nella fontanella laterale posteriore* .	„ 2
„ *inferiore dell'occipite.*	„ 25		
„ *centrale dell'occipite* .	„ 12		
„ *sulla linea mediana con punto indeterminato*	„ 20		
Foro nella sella turcica .	„ 3	*Foro sfeno-orbitale* . . .	„ 4
„ *sfeno-etmoidale.* . .	„ 3	„ *sfeno-mascellare* . .	„ 2
Totale Casi	139	Totale Casi	38

Ernie nel maggior diametro.

Tale cospicua prevalenza delle ernie sulla linea mediana non è il solo fenomeno che abbia un carattere generale, poichè avvene ancora un altro di eguale importanza, che abbiamo già avvertito parlando dei cefaloceli anteriori. Vedemmo allora che generalmente le ernie si facevano esterne rasentando la base e sporgendo all' estremità anteriore del maggior diametro della elissi cefalica, o nelle sue vicinanze. Ora aggiungeremo che altrettanto accade all'estremità posteriore dello stesso diametro, con questa differenza: che nel lato posteriore non havvi soltanto il piano del tentorio, del quale la linea mediana conduce all' estremità posteriore del maggior diametro, ma havvi ancora inferiormente la concavità delle fosse occipitali; e qui il fenomeno si ripete

lungo la linea in cui s' inserisce la falce minore. Finalmente vedemmo che l' ernia poteva sporgere dai due luoghi ad un tempo, comprendendo il tubercolo occipitale: difatto noi registrammo, sopra 87 casi, 16 sopra il tubercolo occipitale, 25 sotto al medesimo, 12 che lo comprendevano, e 20 con estensioni indeterminata. Laonde vi sono due problemi da spiegare: perchè le ernie prevalgono ai due poli del maggior diametro; e perchè posteriormente abbondano anche di più nel piano inferiore (sotto il tubercolo).

Se interroghiamo l' anatomia e meglio ancora l' embriologia, troviamo che questa insegna come le due vescichette formatrici degli emisferi cerebrali da prima crescano anteriormente, poscia si curvino in alto, e si allunghino nella direzione antero-posteriore sì da coprire il cervello intermediario. Insegna pure che gli emisferi s' ingrossano e giungono a contatto fra loro sulla linea mediana della volta. L' accrescimento però accade in modo che la larghezza e l' altezza degli emisferi non eguagliano la larghezza raggiunta dai medesimi, in guisa che la forma della testa rimane più o meno elittica; e ciò prova che la maggior forza vegetativa è ai due poli del diametro antero-posteriore. Ecco dunque il processo embriologico mostrar la stessa direzione di sviluppo che hanno generalmente le ernie, per cui bisogna supporre che le cause del cefalocele in luogo di impedire il processo fisiologico ne subiscano l' influenza.

Tale processo però non spiega nè la prevalenza delle ernie occipitali rispetto alle frontali, nè come le prime prevalgano sotto il tubercolo occipitale. Se si pigliano in esame le storie, rileviamo che le ernie sopra il tubercolo sono date dai lobi posteriori del cervello e corrispondono al polo posteriore del maggior diametro, e quelle sotto il tubercolo sono fornite dal cervelletto o dalle meningi che l' avvolgono. Ora ammettendo questa distinzione [1] ed escludendo dall' ernie cerebrali le sotto occipitali,

1) Non facendo tale distinzione per spiegare la prevalenza delle ernie occipitali, Vannoni ricorse alla posizione ordinaria della testa del feto nell' utero materno.

la prevalenza degli encefaloceli cerebrali dal lato posteriore rispetto all' anteriore scompare, e la regola sia embriologica sia teratologica rimane inalterata rispetto al cervello. In quanto poi alle ernie sotto il tubercolo, esse non risguardando il cervello e quindi non possono dipendere dalle leggi con cui si sviluppa il medesimo, ma sono subordinate alla struttura del 4.° ventricolo e del cervelletto, come vedremo più avanti.

Ernie negli animali

4. *Cefalocele negli animali.* — Questa mostruosità non è conosciuta che in poche specie di mammiferi e d'uccelli domestici; ed il primo che la descrisse fu *Stenone* nel 1671 [1], avendo trovato in un vitello idrocefalico un tumore sieroso alla radice del naso. Chi poi trovò pel primo un posto conveniente alla stessa mostruosità nell'ordinamento teratologico fu *Gurlt,* che la comprese nel *Schistocephalus partialis* [2].

Dei casi da noi raccolti negli archivi della scienza 20 appartengono a vitelli (Vedi Parte 2.ª, pag. 243, nota 5), 15 dei quali presentarono l'ernia (ora un meningocele, ora un idroencefalocele) alla regione frontale (lo che non collima col rapporto di sede trovato nell' uomo); due alla fontanella posteriore; due alla regione sotto-occipitale; ed uno entro l' orbita, avvertendo che il vitello era ciclopico e l'ernia s'era fatta strada per il foro ottico (*Gurlt*).

Gli altri mammiferi con cefalocele sono 7 agnelli, 5 maiali, 2 gatti, 1 puledro ed 1 cane, ed anche in questi animali fu trovato che l'ernia prevaleva notevolmente alla fronte; la qual cosa verificheremo pure negli uccelli (Vedi *encefalocele anteriore*). Fra questi casi i più notevoli furono un agnello di *Gurlt,* che presentava una briglia amniotica aderente all'ernia frontale, ed il cane di *Boulard,* in cui l'ernia era accaduta per il foro occipitale e costituita dal cervelletto e dal lobo posteriore dell' emisfero sinistro.

1) **Stenone Nicola.** *De vitulo hydrocephalo.* Lettera scritta a Ferdinando II, Duca d' Etruria. *Acta medica et philosophica Hafniensia.* Ann. 1671 et 72, pag. 249, Obs. 131.

2) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch der pathologischen Anatomie.* Theil 2.ª, s. 121; 1832. — *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, pag. 16. Genere XII.

Carattere delle ernie nell'uomo.

5. *Caratteri esterni del cefalocele.* — Il cefalocele è un tumore sporgente dal capo, costituito da due parti: una, esterna formata da un sacco somministrato dagli involucri molli del cranio e del cervello; ed una, interna costituita soltanto da siero, o da sostanza cerebrale, o da ambedue le cose. Il tumore ora è sferico, ora elittico, ora piriforme con un peduncolo (dipendente dalla ristrettezza del foro erniario); il quale peduncolo talvolta è allungato in causa del peso del tumore, specialmente quando è situato all'occipite. Alcune volte il tumore è cilindrico, per il che fu assomigliato ad un pene, ma più spesso è bilobato in seguito all'inserzione interna della grande o della piccola falce, ed allora fu assomigliato ad uno scroto. Nella fronte poi il cefalocele fu veduto polilobato per gli ostacoli incontrati nell' uscire.

Involucro cutaneo

Anche gli altri caratteri del sacco offrono notevoli differenze. Ora esso è coperto dalla pelle assai tesa, con i capelli diradati, od anche mancanti nella parte estrema. Sotto la pelle teoricamente havvi l'aponeurosi (galea), il pericranio, e per ultimo una o più meningi costituenti il vero sacco; ma più spesso questi strati sono assottigliati ed insieme fusi per modo da non potersi separare. Ora la superficie esterna del tumore non presenta (del tutto o in parte) i caratteri cutanei, ma possiede invece un involucro sottile rosso-vivo, umido, talora trasparente, formato dai residui degli altri strati sopraddetti (*Seerig* [1], *Pruneau*, *Vrolik* [2] ecc. ecc). Questo involucro in qualche caso offre delle cicatrici recenti e delle croste (*Horner* [3], *Hirchsprung* [4]); in qualche altro è velato in parte da una membranella trasparente, assai sottile, che presto si stacca dal sacco e diventa libera, dividendosi poi in striscie o fili pendenti, più o meno lunghi, che furono con ragione detti *amniotici* ed in generale

Briglie amniotiche

1) **Seerig Alb. W.** *De hydrencephaloceles specimene eximio.* Diss. Vratislaviae 1822, in 4.° (Ernia occipitale).

2) **Pruneau, Vrolik.** Vedi Parte 2.ª pag. 221, nota 4, oss. 39, 50.

3) **Horner E.** *American Journal of the medical Science* 1829, N. 8, pag. 530. Vedi **Spring.** *Mem. cit.*, par. 167, Obs. 132.

Caso d' idrocefalocele della fontanella occipitale.

4) **Hirchsprung.** Vedi Parte 2.ª pag. 232, nota 4, oss. 61.

aderenze amniotiche (Vedi Tom. I, pag. 269). Il sacco erniario poi con tale aderenza *Spring* lo chiamò *sinencefalocele.* Parecchi esempi relativi furono già da noi dati altrove [1], e qui non ne aggiungeremo che pochi (*Wenzel Gruber* [2], *Houel*, *Vannoni*, *Taruffi* [3] Vedi fig. ed *Otto* [4]), ricordando che dei medesimi fanno parte anche quelli in cui l' ernia aderisce direttamente alla placenta [5] o al funicolo ombellicale [6].

Noi qui non ci occuperemo della grande importanza delle aderenze amniotiche, avendone già parlato in tesi generale (Vedi il Tom. I, pag. 269; il Tom. V, pag. 25 e 298) e riservandoci di riparlarne nell'etiologia dei cefaloceli. Vogliamo solo avvertire che generalmente si crede (quando il tumore ernioso manca della cute, e tanto

1) Aderenze amniotiche col sacco erniario. Vedi **Taruffi** Tom. I, pag. 271: oss. 8 **Cerutti**; oss. 11 **Rudolphi**; oss. 13 **Simpson**; oss. 17 **Otto**; oss. 19 **Belhomme**; oss. 20 **Houel**; oss. 23 **Calori**; oss. 26 **Virchow**; oss. 29 **Charvet.** — Vedi inoltre Tom. IV, nota 6, pag. 59-62; oss. 10 **Vrolik**; oss. 15 **Förster**; oss. 16 **Jesen**; oss. 21 **Von Hein.**

2) **Wenzel Gruber.** Vedi Parte 2.ª pag. 191, nota 2, oss. 22.

3) **Houel, Vannoni, Taruffi.** *Ibid.* pag. 202, nota 3, oss. 10, 12, 21.

4) **Otto.** *Ibid.* pag. 222, nota 4, oss. 41.

5) Vedi **Taruffi.** Tom. I, pag. 271; oss. 7.ª **Stefano Geoffroy Saint-Hilaire** e l' oss. 24 **Barkow.**

6) Vedi **Taruffi** Parte 2.ª nota 6, pag. 62, oss. 19 **Hager**; e la pag. 200, nota 3, oss. 5 **Beclard.**

più se presenta delle cicatrici) che tale mancanza (anzi la produzione dell' ernia) sia l' effetto d'una precedente aderenza coll' amnion, il quale poscia si è staccato. Questa opinione può venir presunta quando le ernie non sono molto grandi, nè sono ai poli del maggior diametro del cranio [1]; diventa poi verosimile quando si rinvengano briglie attaccate alla superficie interna delle secondine, e tanto più quando s' aggiungano fessure nel volto e deformità negli arti del feto stesso. Ma nei casi in cui l'ernia è assai grande (ed eziandio maggiore della testa del feto) e mancano tutte le circostanze precedenti, allora è probabile che avvenga ciò che accade nei tumori sottocutanei quando crescano rapidamente, ossia che la cute s' assottigli nella parte estrema in guisa da non essere più riconoscibile, e (ridotta in questo stato) facilmente si lacerì durante il travaglio del parto (*Lussana*. Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 223, oss. 47).

Contenuto

5. *Caratteri interni.* — Il contenuto dei cefaloceli presenta molte varietà, le quali non sono che modificazioni delle diverse parti fuoriuscite dal cranio: una di queste talvolta è costituita soltanto dallo siero raccolto entro un sacco dalla dura madre, a cui può aggiungersi (ma non sempre l' aracnoide; ed allora l' ernia è detta *meningocele*, o meglio *idromeningocele*. Altre volte la parte fuoriuscita è costituita da una porzione del cervello o del cervelletto, ricoperto dalle meningi, e fu chiamata semplicemente *encefalocele*. Ma può accadere che grande quantità di liquido sia interposta fra le meningi ed il cervello protruso, ed allora si ha un *idromeningo-encefalocele;* oppure che l' ernia cerebrale, in luogo di possedere un tessuto continuo (*plerencefalocele*), offra nell' interno un vano (*cenencefalocele*) generalmente in continuazione con un ventricolo ed ambidue sieno pieni di siero, per cui l'ernia fu detta *idroencefalocele*. Ognuna di queste specie di tumori cefalici ha caratteri, esiti ed origini speciali, sicchè merita una distinta descrizione.

1) Leggendo la descrizione dei casi sopra citati si rileva che un buon numero delle ernie laterali e della parte mediana del cranio era aderente a briglie amniotiche.

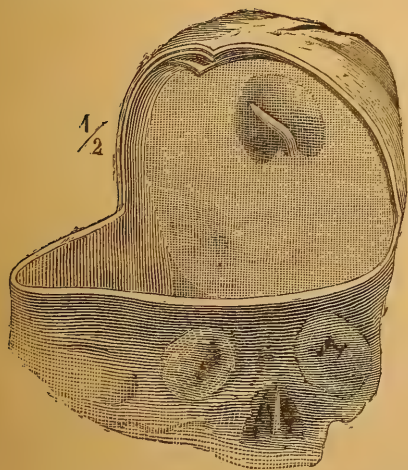
Margini del foro

Il foro pel quale esce l'ernia è generalmente rotondeggiante od ovale [1], di varia grandezza, ma non al grado da permettere l'escita di tutto il cervello, e neppure d'un emisfero, poichè allora si tratta piuttosto di *meroacrania.* L'orlo del foro è generalmente di sostanza ossea, essendo l'effetto dell'usura d'una o di più ossa, ed altrettanto accade anche quando l'ernia si è fatta strada per una fontanella o per una sutura, poichè il volume del colletto ernioso supera le dimensioni del tessuto membranoso. Questa regola però subisce le sue eccezioni; per es., quando il foro ernioso è vicino al gran foro occipitale, la porzione intermedia della squama spesso non si ossifica o si decalcifica, e si presenta in istato membranoso. Qualche volta l'ernia esce da una parte del cranio che è rimasta allo stato di capsula fibrosa in seguito ad idrocefalo (o generale, o prevalente nella parte stessa [2]); e nel 1873 fu dato da noi un esempio in cui due ernie nascevano dalla sommità del cranio rimasta membranosa. (Vedi Parte 2.ª, pag. 207, nota 3, oss. 20). Poscia un secondo esempio fu comunicato da *Landi;* in cui un meningocele usciva dalla parte inferiore dell'occipite in istato fibroso; ed altrettanto vide *Colomiati,*

1) Nelle suture laterali fu veduto il maggior diametro dell' elissi nella direzione trasversale.

2) Sebbene manchi una parte del cranio osseo, non si può dire che vi sia *emicrania*, rimanendo la capsula fibrosa. Rettifichiamo pertanto quanto dicemmo nel 1873 a questo proposito. (*Mem. cit.* p. 98).

colla differenza che il difetto d'ossificazione era più esteso nella stessa regione e che l'ernia era data da un lobo occipitale. (Vedi Parte 2.ª pag. 239, nota 4, oss. 72, 75).

I margini del foro osseo sono generalmente lisci, ma non sempre così come pretende *Larger*[1]. Ed a questo riguardo aveva ragione *Spring,* quando diceva che i margini talvolta sono rugosi e frastagliati, la qual cosa si osserva più spesso nelle ernie fronto-nasali e naso orbitali; ed un bell'esempio fu rappresentato dal *Vannoni*, in cui si vedono i denti della sutura fronto-nasale[2]. Noi pure abbiamo descritto un caso di idromeningocele che esciva da un foro osseo in un parietale (il quale era maggiormente arcuato dell'altro e con punti trasparenti) e nel quale dal margine del foro partiva uno sprone osseo. (Vedi fig.). Ora questo fatto e tutti gli altri consimili hanno una grande importanza, perchè non solo dimostrano in parte falsa la dottrina di *Boyer* e *Malgaigne:* che i cefaloceli abbiano sede nei punti membranosi del capo (vedi pag. 13), ma provano che essi possono prodursi anche quando l'ossificazione della capsula è assai progredita, cioè anche ad un periodo avanzato della vita fetale. Finalmente ricorderemo una osservazione[3], in cui a breve distanza dal foro erniario vi era all'intorno un ciglio osseo assai prominente, e dal margine del foro fino al ciglio suddetto mancava il periostio. Sopra que-

1) **Larger.** *Archives gén. de méd.* Ser. 6.ª Tom. XXIX, pag. 577; Paris 1877.

2) **Vannoni.** Vedi Parte 2.ª, pag. 190, nota 2, oss. 20. La figura fu da noi riprodotta nella Memoria: *Ernie congenite del capo.* Fig. 3.

3) **Taruffi C.** *Delle ernie congenite del capo.* Bologna 1873, pag. 44. Vedi la Parte 2.ª della presente Opera. Nota 3, pag. 206, oss. 18.

sto spazio circolare s' adagiava invece la dura madre del sacco erniario. Non havvi qui bisogno di spiegare come il distacco del periostio abbia dato origine al ciglio medesimo.

A. Idromeningocele.

Cefalocele sieroso

L' idromeningocele del capo è un tumore costituito dalla fuori uscita da un punto del cranio della dura madre a guisa di diverticolo con o senza l' aracnoide, contenente siero, generalmente in comunicazione col liquido sotto aracnoidale.

Denominazioni

Questa specie d' ernia era da prima confusa cogli idrocefali esterni e poscia fu compresa fra gli encefaloceli; ma molti riconobbero la differenza essenziale fra i due stati teratologici, e per meglio separarli adottarono nomi speciali per la prima specie. *Nivet* nel 1838 [1] propose di chiamarla *ernia acquosa, Beneke* nel 1846 *idroencefalocele* [2], e *Cruveilhier* nel 1840 *idrocele craniense* [3]; ma le proposte non furono accolte perchè il nome era o troppo comprensivo, o disadatto come quello di *Beneke*. Nè più esatto fu *Bruns* nel 1853 [4] chiamando l' idrocele delle meningi *idrocefalo meningeo ernioso,* poichè non sempre havvi idrocefalo; sinchè nel 1854 *Spring* [5] ebbe la felice idea d' introdurre il nome di *meningocele,* e *Gintrac* nel 1860 quella di aggiungere il concetto dello siero, e quindi di chiamare quest' ernia *idromeningocele* [6], titolo rimasto nella scienza.

1) **Nivet V.** *Archiv. gén. de Méd.* Ser. 3.ª Tom. III, pag. 412; Paris 1838.

2) **Beneke F. G.** *De ortu et causis monstrorum.* Gottingae 1846, pag. 40.

3) **Cruveilhier J.** *Traité d'Anatomie pathologique.* Tom. I, pag. 597; Paris 1849.

4) **Bruns V.** *Handbuch der Chirurgie.* Bd. I, s. 670. Tübingen 1853.

5) **Spring.** *Mém. de l'Acad. de Belgique.* Tom. III, pag. 7; 1854.

6) **Gintrac E.** *Journal de méd. de Bordeaux.* Junin 1860. — *Archiv. gén. de Méd.* Ser. 5.ª, Vol. XVI, pag. 356; 1860.

Caratteri

I caratteri esterni dell' *idromeningocele* variano da quelli dell' *encefalocele*, essendo nel primo manifesta la fluttuazione e la trasparenza, e generalmente possibile la riduzione del volume per la comunicazione colla cavità del cranio. Vuotando il tumore dal liquido mediante l'agopuntura ed invaginando il sacco si giunge col dito a riconoscere l'orlo del foro erniario. *Houel*[1] però avvertiva che i suddetti caratteri non sono esclusivi dell'idromeningocele; poichè anche quando si presenta un' ernia cerebrale e questa è assottigliata grandemente dall' idrope proveniente da un ventricolo, oppure quando l' ernia stessa idropica si è rotta ed avvizzita ed il liquido si è versato nella dura madre (e qui reca l'esempio di *Lallement*[2]), havvi parimenti fluttuazione e trasparenza. Ma in questo caso noi aggiungiamo che non si potrà ridurre completamente la parte erniosa ed esplorare il foro d' uscita, come non potrà farsi quando all' idromeningocele s' aggiunga una piccola ernia cerebrale (non contenente siero) e di poco sporga dal foro entro il sacco (*idromeningo-encefalocele*). Tale comunanza di caratteri fra le specie d' ernie sunnominate fece nascere il dubbio ad *Houel* che in luogo di un *idromeningocele* nel più dei casi riferiti si avesse un *idroencefalocele*, la qual cosa è possibile trattandosi di fatti puramente clinici; ma quando fu praticato l' esame anatomico difficilmente si sarà verificato l' equivoco, perchè la sostanza nervosa, anche molto assottigliata e rotta, non può sfuggire ad occhi mediocremente esperti.

Componenti il sacco

I caratteri del sacco sono precisamente quelli dati dall'involucro erniario in generale (Vedi pag. 31). Rimane solo da sapere se nel meningocele piglia parte l'aracnoide. Leggendo le 24 osservazioni raccolte da *Spring* non si rileva alcuna notizia sufficiente. *Cruveilhier*[3], volendo seguire i precetti anatomici del suo tempo, disse che il tumore acquoso craniense si trova tanto nel tessuto cellulare sotto-aracnoi-

1) **Houel.** Conservatore del Museo Dupuytren. *Archiv. gén. de Méd.* Octobre et Novembre 1859.

2) **Lallement.** *Bulletin de la Faculté de Méd.* Tom. III, pag. 351.

3) **Cruveilhier J.** *Traité d'Anat. pathologique.* Tom. I, pag. 597. Paris 1849.

deo, quanto nella cavità dell'aracnoide; *Spring* (Mem. cit. pag. 8) invece ubbidendo ad un concetto teorico affermò che il sacco è formato dall'aracnoide, la quale sospinge all'esterno la dura madre assottigliandola e confondendosi con essa.

Questa opinione sembra che abbia una osservazione di *Gintrac* [1] in suo favore, dicendo questi che il sacco possedeva internamente una membrana *liscia* in continuazione coll'aracnoide, mentre la dura madre era addossata alla cute. Ma qui rimane da sapere di quale aracnoide parla *Gintrac,* poichè egli certamente ammetteva come *Cruveilhier* che l'aracnoide costituisca un sacco, di cui una lamina aderisca alla dura madre (lo che fu poi smentito da *Koelliker*); per cui quando questi dice che lo siero può trovarsi nel sacco suddetto, significa che lo siero era compreso solo dalla dura madre. Assai più favorevole a *Spring* è un caso d' *Holmes* [2], in cui il meningocele che usciva dal gran foro occipitale era coperto internamente da trabecole (e non aveva una superficie liscia come il caso di *Gintrac*). Ma quando quegli aggiunge che il sacco comunicava col 4.° ventricolo nasce, il dubbio che qualche frangia coroidea aderisse alla dura madre. In ogni modo però non si può escludere che talora l'aracnoide si conservi intatta ad onta della grande distensione del liquido, ed essa costituisca lo strato interno del sacco.

D'altra parte abbiamo esaminato un meningocele esciso coll'*ecraseur,* di cui lo strato interno era formato da una lamina fibrosa liscia ricoperta da epitelio pavimentoso, senza traccie d'aracnoide; e lo conserviamo nel Museo [3]. Conserviamo pure un altro meningocele in cui la stessa dura madre s'assottigliava notevolmente e, frastagliata in fibrille formava la parete interna del sacco [4]. Vi sono poi gli esempi di *idromeningo-encefalocele*, fra cui quello di *Calori* [5], nei quali entro il sacco fatto dalla dura

1) **Gintrac C.** Vedi Parte 2.ª nota 4, pag. 227, oss. 54.
2) **Holmes.** *Ibid.* nota 4, pag. 233, oss. 63.
3) **Taruffi C.** *Ibid.* nota 3, pag. 204, oss. 17.
4) **Idem.** *Ibid.* Nota 3, pag. 204, oss. 18.
5) **Calori L.** *Ibid.* Nota 4, pag. 205, oss. 55.

madre, pieno di siero, sporgeva un'ernia cerebrale ricoperta dalle meningi sottili. Laonde è a nostro avviso, dimostrato che si dà un meningocele costituito dalla sola dura madre, come è probabile [1] che avvenga talvolta un meningocele in cui sia conservata l'aracnoide.

Meningocele non comunicante.

Un carattere del meningocele assai importante per la diagnosi può talvolta mancare. *Himly* nel 1829 [2] ebbe il felice pensiero di credere che certi casi assai rari di cisti sierose alla nuca non comunicanti nè col cranio, nè colle vertebre fossero meningoceli obliterati nel loro punto d'escita. Questa ipotesi piacque a *Spring* e ne trovò la prova in otto osservazioni sparse negli archivi della scienza [3]. Poscia *Walmann* [4], vedendo a Vienna un teschio con un foro chiuso da tessuto fibroso nella articolazione fronto nasale, sospettò l'effetto d'un meningocele guarito; ed *Holmes* [5] sezionò un meningocele della fontanella anteriore, il cui peduncolo era obliterato e ritenne che dipendesse dall'aderenza con se stessa dell'aracnoide. Tale supposto trova

1) Non devesi tacere che **Leriche Emilio.** (*Du spina bifida cranien.* Thèse 1871, pag. 25) aflerma che in tre casi freschi ha potuto riconoscere la comunicazione del sacco collo spazio sotto-aracnoideo, ma non reca le relative descrizioni, sì da poterne ricavare un giudizio.

2) **Himly E. A. W.** *Beiträge zur Anatomie und Physiologie.* Tom. I, s. 129. Hannover 1829.

3) Le otto osservazioni ricordate da **Spring** appartengono ai seguenti autori:

Oss. 1. **Soemmering S. T.** *Abbind. und Beschreib. einiger Missgeburten.* Mainz 1791, s. 29; Tab. X, fig. 1, 3.

Oss. 2, 3. **Heneke A.** *De tumoribus foetum cysticis.* Diss. Halae 1819, pag. 8. Le osservazioni furono ricavate da preparati del Museo di **Meckel.**

Oss. 4, 5. **Otto A G.** *Neue seltene Beobachtungen.* Berlin 1824, s. 159. — *Eine besondere Art von Wassersüchen im Genicke.*

Oss. 6, 7, 8, **Meckel J. F.** *Descriptio monstrorum nonnullorum* 1826, pag. 37.

Qui havvi solo la prima osservazione che **Meckel** fece nel Museo della Maternità di Firenze. Le altre due osservazioni si trovano in appendice alla Diss. di **Niemyer.** *De hernia cerebri congenita.* Halae 1833.

4) **Walmann.** Vedi Parte 2.^{a}, nota 2, pag. 191, oss. 29.

5) **Holmes.** *Ibid.* Nota 3, pag. 199, oss. 15.

conferma nelle osservazioni di *Sully*[1] e di *Hauser*. La chiusura del colletto può anche accadere mediante la formazione d' una valvola come vide *Penada*.

Spring poi aggiunge che i meningoceli non comunicanti hanno sede nell' occipite e sono bipartiti in causa dell' azione delle apofisi spinose e del legamento cervicale, ma egli pure riconosce che il caso di *Soemmering* non era bipartito, come non lo erano i casi da noi citati; anzi le osservazioni di *Walmann* e di *Holmes* dimostrano che la chiusura del peduncolo può accadere eziandio nei meningoceli non occipitali. Avanti però d' abbandonare questo argomento dobbiamo avvertire che non tutte le cisti sierose sono sacchi chiusi formati dalle meningi, poichè recentemente *Arnolt*[2] trovò un dermoide del cranio che simulava uno di cotesti sacchi; però tale caso non sembra che sia accaduto altre volte[3].

Osservazioni

Oss. 1. — **Penada Jacopo.** *Idrocefalo interno con appendice esterna ecc.* Saggio d' osservazioni sopra alcuni casi singolari ecc. Padova 1793, pag. 16.

Alla regione media dell' occipite in un bambino appena nato osservavasi il peduncolo d' un vasto tumoré periforme, non riducibile, che aveva più d' un piede di circonferenza e discendeva sulle spalle. Questo bambino si mantenne in buona salute per un mese, ma poscia perdè l' appetito, si consunse, e morì 45 giorni dopo la nascita. Aperto il tumore, escirono due libbre di siero torbido; e l' autore rilevò che le pareti di quello erano formate dalla cute e dalla dura madre che discendeva dal foro occipitale. Aperto il cranio e la dura madre, sortirono incirca 3 once d' acqua, ed apparirono le circonvoluzioni cerebrali poco profonde, con discreta copia di siero nei ventricoli. Levato il tentorio l'autore riscontrò il cervelletto rammollito ed interamente alterato dalla originaria sua struttura. La midolla spinale era intatta. L'occipite presentava un foro rotondo col diametro di 6 linee, situato nel centro della croce (osservato dal lato interno) che divide le quattro fovee; il qual foro era ridotto dal lato interno a due linee per la presenza d' una specie di valvola triangolare membranosa, di cui l' apice

1) **Sully.** *Medico-Chirurgical Transact.* Vol. XL, pag. 19.

2) **Arnolt H.** *Dermoid cyst of the scalp simulating meningocele.* Transact. of the Pathological Societ. of London. Vol. XXV, pag. 228; 1874.

3) **Lannelongue.** *Traité des kystes congénitaux.* Paris 1886, pag. 222.

aderiva al vertice della croce, e gli angoli inferiori alle due braccia della croce stessa. L' autore non reca alcuna considerazione sull' origine di questa valvola, opina bensì che il foro erniario fosse l' effetto della preesistenza d' una idatide embrionale, intorno alla quale si fosse adattata la sostanza ossea, dividendo la sentenza d' **Haller** e di **Malpighi** che il cervello ed il cervelletto si sviluppano prima delle ossa, le quali si configurano a seconda di quelli.

Oss. 2. — **Hauser L.** *Ein Fall von Hydrocele capitis congenita clausa.* Diss. Giossen 1867.

Nacque una fanciulla con tumore peduncolato all' occipite; il qual tumore era assai grande, teso, fluttuante, trasparente, che colla pressione non si riduceva, nè risvegliava sintomi cerebrali. Pertanto s' escluse un' ernia cerebrale, e si sospettò una cisti resa indipendente, di natura incognita. Il prof. **Wernher** non esitò allora di legare il peduncolo e d' escidere il tumore; il quale conteneva 4 oncie di siero, e non lasciò scoprire alcun rapporto colla cavità craniense; ma nella terza giornata la fanciulla divenne prostrata e nella quarta morì.

Il peduncolo del tumore penetrava e riempiva la piccola fontanella, e si scoperse nel centro del medesimo un pertugio occupato da pieghe della sierosa; ma i tentativi colla sonda mostrarono che profondamente il pertugio era chiuso. Un sacco fibroso ricopriva la sierosa, e aderiva al pertugio della piccola fontanella. Le ossa del teschio, il cervello ed i suoi involucri erano normali; ed il liquido cerebro spinale non era accresciuto.

Meningocele spurio

Oltre al tumore erniario costituito soltanto dalle meningi e dal siero, si dà anche il caso in cui il tumore è formato dalla cute e dal siero sotto-aracnoideo, con o senza la presenza dell' aracnoide; per cui il fatto principale è la mancanza della dura madre. Questo caso fu da prima veduto da *Otto* e poscia da *Billroth ;* il quale chiamò questi tumori *meningoceli spuri,* e li attribuì (siano essi congeniti od acquisiti) alla lacerazione della dura madre in corrispondenza alle fontanelle od alle suture, con o senza frattura delle ossa vicine.

Oss. 1. — **Otto A. W.** *Lehrbuch der pathol. Anat.* Bd. I, Berlin 1830, s. 389. N. 9. — **Spring.** *Mem. cit.* Oss. 24.

Fanciullo mostruoso col cervello non diviso e idropico, e colla volta del cranio membranosa. Alla sommità della testa l' aracnoide aveva fatto ernia a traverso un foro della dura madre, e sollevava la pelle, assumendo la forma di tumore cistico.

Oss. 2. — **Billroth.** *Archiv. für klin. Chir.* Bd. III, s. 398. Tafel III. — *Kanstatt's Jahresbericht für* 1862. Bd. IV, s. 6.

Una fanciulla di 2 anni e mezzo aveva un tumore grosso come la testa sul lato destro del cranio, il quale era cresciuto progressivamente. L'autore lo punse più volte, ma inutilmente, sempre questo riempendosi di siero; per cui gli fece una iniezione jodata, che condusse a morte la fanciulla dopo 25 giorni.

Aperto il tumore, trovò che esso mediante un canale fistoloso, largo 4 linee, penetrava nell'emisfero destro e comunicava col corno anteriore del ventricolo laterale corrispondente. Questo emisfero aveva le circonvoluzioni assai ridotte, mentre quelle dell'altro lato erano ben conformate. A formare il tumore non concorrevano le meningi, poichè la dura madre s'arrestava al margine del foro craniense. Questo difetto era ovale, ed aveva sede nell'osso temporale destro e precisamente nella parte che *serve d'aiuto* alla fontanella laterale; era lungo 7 cent., largo 5,6 cent. La tavola esterna ossea era spostata in modo particolare, ed il fluido del sacco conteneva solo indizi d'albumina.

Sede

Un quesito interessante è lo stabilire la frequenza dei meningoceli rispetto alla sede. *Spring* aveva detto che essi hanno luogo ordinariamente alla regione occipitale superiore, raramente alla fronte ed alla nuca, e più raramente ancora ai contorni della fontanella laterale posteriore; e taceva rispetto alla base del cranio. Ora riguardo a questo luogo possiamo tosto ricordare che sopra 12 casi d'ernia non vi sono che due esempi di meningocele (*Oettingen* e *Cruntzwicher*). In quanto poi alla volta del cranio le ricerche di *Reali* e le nostre modificano notevolmente i corollari suddetti. Ecco i risultati:

Ernie nella parte		**Reali**		**Taruffi**	
anteriore della volta.	Casi	33	Meningoceli 2	Casi 51	Meningoceli 2 (1)
mediana della volta.	„	20	„ 8	„ 22	„ 7 (2)
posteriore della volta	„	86	„ 19	„ 80	„ 15 (3)
	Totale Casi	139	29	153	24

1) Vedi Parte 2.ª, nota 2, pag. 185, oss. 40, 50.
2) *Ibid.* Nota 3, pag. 199, oss. 3, 9, 12, 15, 16, 17, 18 e 19.
3) *Ibid.* Nota 4, pag. 210.

Frequenza

Confrontando queste statistiche, risulta che secondo *Reali* il meningocele starebbe nel rapporto del 21 per 100 col cefalocele e secondo noi nel rapporto del 16 per 100 [1]. Risulta pure che *Spring* ha ragione quando afferma essere le ernie meningee rare alla fronte, ma egli ha ignorato che sono invece relativamente frequenti nella parte mediana della volta. In quanto poi ai meningoceli dell'occipite è vero che ivi essi si ripetono più che in qualunque altro luogo; ma non è meno vero che rispetto alla gran frequenza delle altre ernie nella stessa regione, la proporzione dei meningoceli è assai minore di quello che nella porzione mediana. Finalmente le nostre ricerche contraddicono completamente la proposizione di *Spring*, che il meningocele prevalga nella porzione superiore dell'occipite. Infatti abbiamo trovato 7 esempi di fuoriuscita sotto il tubercolo occipitale, uno dal gran foro occipitale, uno dalla sutura occipito-parietale, e quattro nei quali era compromesso oltre la parte inferiore anche il tubercolo occipitale; ma non conosciamo caso veruno, in cui il meningocele uscisse per la fontanella posteriore, od esclusivamente per la porzione superiore della squama occipitale.

Meningocele sotto tubercolare.

Tale costanza nelle ernie meningee posteriori, d'uscire cioè per la parte inferiore dell'occipite, invita naturalmente a cercarne la ragione teratologica. E guardando da prima fra le storie quelle che possono recare qualche luce, ne abbiamo trovate alcune assai importanti, ma con circostanze diverse. La prima è quella di *Gintrac* [2]; in cui i ventricoli laterali erano idropici e l' acquedotto del Silvio convertito in un canale corto e largo, che poneva in comunicazione il 3.° ventricolo con una grande cavità formata dalle fosse occipitali inferiori e piena di siero; mentre i lobi del cervelletto apparivano atrofici, ed il mesocefalo, il bulbo rachidiano ed il suo prolungamento venivano rappresentati da un cordone appianato, largo un centimetro e

1) Questa differenza non ha alcuna importanza, poichè non conosciamo le osservazioni da cui **Reali** ha tratto la sua statistica, e noi abbiamo escluso rigorosamente 13 casi d' idromeningo-encefalocele, anche quando l' idrope meningea era notevole e l'ernia cerebrale assai piccola.

2) **Gintrac V.** Parte 2.ª, nota 4, pag. 227, oss. 54.

mezzo con un solco mediano. *Holmes*[1] invece racconta che il suo meningocele comunicava col 4.° ventricolo, ed aveva parimenti i ventricoli dilatati.

Foro di Magendie

Ora riflettendo sulle condizioni anatomiche della regione in discorso si può sospettare che nel caso di *Gintrac* fosse chiuso il foro di Magendie[2], per cui il 4.° ventricolo era rimasto dilatato dal siero dei ventricoli ivi affluenti, in guisa da convertirsi in un tumore meningeo; e che nel caso d' *Holmes* il siero sia escito liberamente pel detto foro, oppure per una rottura della parete ventricolare e raccolto dall' aracnoide, od in sua vece dalla dura madre.

Recessi laterali

Tale spiegazione non è stata adottata da *Sutton;* il quale avendo osservato un caso singolare d' idroencefalocele del 4.° ventricolo, convertito in gran parte in meningocele, (come nel caso di *Gintrac*) ricorre alla chiusura o alla mancanza dei *recessi laterali* del 4.° ventricolo[3], che sono

1) **Holmes.** Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 233, oss. 63.

2) Il foro di Magendie si trova immediatamente avanti all'angolo inferiore del seno romboidale nell' estremo posteriore della volta del 4.° ventricolo, e stabilisce una comunicazione fra il ventricolo suddetto e la grande cisterna cerebello-midollare. Il foro ha un diametro variabile (giungendo a 6 mill. di larghezza) ed ha 8 mill. di lunghezza, da cui sporge la porzione posteriore del plesso del 4.° ventricolo.

3) **Bland Sutton J.** Brain. *A journal of neurology.* London 1886; Octobre, pag. 352. Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 242, oss. 78.

La scoperta della comunicazione fra il quarto ventricolo e gli spazi sotto arecnoidei laterali, mediante i recessi laterali, è stata fatta da **Key** e **Retzius.** (*Studien in der Anatomie des Nervensystem.* Stockolm 1875, s. 111, 115); **Sutton** poi ne ripete la figura ed avverte che i recessi sono in istretta relazione col *flocculus* e coi nervi facciali, uditivi, glossi faringei e vaghi; che le fibre degli uditivi, dopo aver abbandonato il pavimento del quarto ventricolo, poggiano sulla parete anteriore dei recessi, e che i prolungamenti del plesso coroideo traversano i recessi e terminano con piccole villosità alla base del *flocculus.*

Sutton ricorda pure aver **Cleland** (*Journal of Anat. and Physiologie.* Vol. XVII, pag. 257) insegnato che il *flocculus*, sebbene descritto in rapporto col cervelletto, tuttavolta è disgiunto da quest' organo, essendo il prodotto d' un ingrossamento laterale del pavimento della terza vescica cerebrale, mentre il cervelletto si sviluppa dopo la prima comparsa del letto di tale vescica.

suscettibili, come gli altri condotti dell'organismo, di chiudersi. Ritiene pure che i primi rimangano occlusi nell'estremità esterna mediante l'ingrossamento delle diramazioni del plesso coroideo, e che, quando ciò accade da un sol lato, la dilatazione consecutiva avviene nel rispettivo recesso, e quando ciò accade dai due lati, avviene la dilatazione di tutta la cavità del 4.° ventricolo, nello stesso modo con cui il siringo-mielocele si converte in meningocele spinale. I fatti seguenti, che reca l'autore in prova della sua tesi hanno certamente una grande importanza per i tumori laterali.

Carlo Bell[1] descrisse un tumore attaccato alla superficie inferiore del peduncolo sinistro del cervelletto, vicino alla sua congiunzione col ponte del Varolio. Questo tumore era grande come un uovo di piccione e fornito di un involucro membranoso e di uno strato interno, che era simile alla sostanza nervosa. Il tumore conteneva un fluido color d'urina; il V nervo corrispondente era assottigliato, ed appianato, sembrava nascere dal fondo del tumore e si poteva seguirlo sulla sua parete per mezzo pollice dalla sua origine. Le due porzioni del VII nervo (dura e molle) si perdevano nel tumore per un quarto di pollice. (Il preparato è conservato nel Museo Middlesex).

Anche *Virchow*[2] rappresenta una cisti sierosa grande come una nocciuola, formata dalla distensione d'un recesso del 4.° ventricolo che poggiava sul nervo facciale. Questo idrocele apparteneva a un individuo affetto da paralisi del facciale destro, che aveva ancora iperplasia del ponte del Varolio e dell'emisfero sinistro del cervelletto.

Sutton poi ricorda ancora che *Recklinghausen*[3] sotto il titolo di *Doppelseitige Hydrocele* del 4.° ventricolo riferisce il caso d'una cisti grande come una cerasa, ed aggiunge che egli stesso (dissecando un cervello e volendo

1) **Carlo Bell**, scozzese. *An exposition of the natural system of nerves of the human body etc.* London 1837 (3.ª edit.).

2) **Virchow R.** *Pathologie des tumeurs.* Vol. I, pag. 180 ; fig. 26. — (Trad. franc.) Paris 1867.

3) **Recklinghausen.** *Virchow's Archiv.* Bd. XXX, s. 374.

aprire i recessi laterali) non riuscì colla tenta ad oltrepassare il *flocculus*, e seguendo le traccie del recesso trovò che questo terminava in un fondo cieco grande come una noce (l' autore non dice il lato).

Passando ai meningoceli dati dall' intero ventricolo, *Sutton* porta argomenti di un valore remoto; per es. che *Laurence* [1] in 75 casi di cefalocele ne trovò 53 occupanti la porzione inferiore dell' occipite ed associantisi spesso colla mancanza o collo stato rudimentale del cervelletto; il quale stato è generalmente rappresentato dai *flocculi*. Poscia afferma che tutti i meningoceli da lui esaminati lo persuasero che essi erano l' effetto della distensione del 4.° ventricolo. Ma di tutti questi casi non descrive se non quello citato superiormente; il quale, insieme all'altro di *Gintrac*, ha certamente un gran peso per accogliere la dottrina che i meningoceli sotto-occipitali siano spesso conseguenza della dilatazione del 4.° ventricolo. Queste due osservazioni per altro non bastano a provare che la dilatazione è solo effetto della chiusura dei recessi laterali, poichè non si potrebbe intendere come il foro di Magendie rimanendo aperto non basti allo scolo per lo meno del suddetto ventricolo.

Fessura di Bichat

Già abbiamo veduto esservi l'osservazione d' *Holmes*, che non si concilia con la chiusura d' alcun foro, ed invece trova spiegazione, ammettendo l' ampia apertura d' uno dei medesimi oppure la rottura delle pareti ventricolari. Ora aggiungeremo il caso di *Breesne* [2], che non s'accomoda con alcuna di dette dottrine. Egli vide un sacco nella parte inferiore dell'occipite formato dalla dura madre entro cui sporgeva un secondo sacco fornito dalla *pia madre* (aracnoide), nel quale penetrava il plesso coroideo del 3.° ventricolo che si prolungava fra il tentorio ed il cervelletto. In questo caso non si può immaginare altra cosa se non che si sia aperta la *fessura del Bichat* [3] per dare escita

1) **Laurence John.** *Medico-Chirurg. Transactions.* Vol. XXXIX. London 1856.

2) **Breesne.** Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 236, oss. 69.

3) La fessura di **Bichat** secondo **Hyrtl** e molti altri è chiusa, secondo **Meckel** è invece aperta; in ogni modo sotto una forte pressione

al liquido ed al plesso coroideo; ed il medesimo caso prova che il meningocele sotto-occipitale non può essere interpretato con una sola teoria, poichè sin da ora può dirsi che è secondario all' idrope del 3.° o del 4.° ventricolo, e che il cervelletto è per lo più grandemente alterato.

Idrope dei ventricoli.

Rimane da sapere se anche i meningoceli della parte anteriore e mediana della volta craniense siano parimenti secondari all' idrope dei ventricoli, come afferma *Charier*[1], non bastando l'argomento da lui addotto: cioè che non si saprebbe come spiegare il meningocele, se non si ammettesse un precedente idrocefalo. Per rispondere al quesito rileggemmo le osservazioni, e trovammo che nei casi d'ernie sierose sotto-occipitali era bensì ricordato spesso il cranio ingrandito; ma in quelli in cui l'ernia era accaduta in altre parti (salvo il caso di *Svensson*[2]) non era accennato l'ingrandimento della testa, sicchè estrinsecamente non eravi alcun indizio favorevole per la dottrina di *Charier*.

La mancanza di tale indizio non toglie però l'ipotesi che in qualche raro caso non possa verificarsi l'idrocefalo: difatto *Vannoni*[3] descrisse un meningocele parietale polilobato e rotto in un punto della superficie, che aveva sede al lato destro della testa e comunicava col ventricolo laterale grandemente dilatato e vuoto. Dippoi *Heschel*[4] ha dimostrato, ciò che fu quindi verificato da altri, che si danno tragitti fistolosi del cervello i quali mettono in comunicazione

la fessura può aprirsi (**Haechel** ed altri) ed il liquido iniettato nel 3.° ventricolo esce dalla medesima.

1) **Charier Lèon.** *De la meningocèle congénitale.* Strasbourg 1869; pag. 5.

2) **Svensson,** svedese. *Jahresbericht für* 1887. Bd. II, s. 467. N. 2. Un fanciullo di 6 settimane aveva un idromeningocele frontale con idrocefalo. L' autore legò colla seta la base del tumore, e lo vuotò colla puntura e coll' aspirazione, più tardi lo escise. In 6.ª giornata cadde la parte legata, e la ferita guarì mediante tessuto di granulazione. Quando il fanciullo fu licenziato, la cicatrice non sporgeva, però l' idrocefalo era notevolmente accresciuto.

3) **Vannoni.** Vedi Parte 2.ª, nota 3, pag. 202, oss. 11.

4) **Heschel.** *Prager Vierteljahreschrift.* Bd. I, s. 59; 1859, Bd. III, s. 102; 1861. — *Archiv für klin. Chir.* Bd. III, s. 411; 1862.

la cavità aracnoidea coi ventricoli laterali. Ora se questi tragitti si formano nella vita fetale e se la secrezione dei ventricoli è abbondante, vi sono già le condizioni necessarie per la formazione d'un meningocele.

Liquido sotto-aracnoideo.

Questo processo però rimane escluso dai casi in cui il cervello fu trovato integro, e può anche escludersi quando il meningocele guarì mediante la legatura o la compressione senza disturbi consecutivi al cervello (*Taruffi*, *Rizzoli*[1] ecc.). Tanto meno può tale processo invocarsi per l'osservazione di *Charier*[2], in cui il meningocele naso-frontale non aveva connessione col cervello. Ora questi fatti ed altri che si potrebbero aggiungere non permettono d'accettare per ora, come crede anche *Beely*[3], che i meningoceli siano sempre in comunicazione con un ventricolo. Pertanto si mantengono vive altre ipotesi sulla loro origine, che esporremo altrove.

Pronostico

Anche la clinica offre alcune circostanze non favorevoli all'opinione di *Beely*. Ricordammo già parecchi esempi, in cui il sacco del meningocele s'era chiuso spontaneamente nel punto di comunicazione colla cavità del cranio senza danno dell'infermo; sicchè non rimaneva se non un residuo innocuo della malattia. (Vedi pag. 38). Aggiungeremo ora che vi sono casi in cui il meningocele era comunicante e gli infermi raggiunsero un'età notevole rispetto a quelli affetti da altre specie d'ernie. Per es. l'infermo di *Lallemand*[4] aveva 23 anni, quello di *Rizzoli*[5] 17 anni ecc.; e finalmente ricorderemo che parecchi chirurghi ottennero la guarigione con mezzi meccanici: difatto *Salleneuve* e *Mosque*[6] guarirono colla compressione due casi d'ernie alla fontanella laterale posteriore, e collo stesso mezzo

1) **Taruffi, Rizzoli.** Vedi Parte 2.ª, nota 3, pag. 204, oss. 17 e 19.

2) **Charier.** *Ibid.* Nota 2, pag. 185, oss. 40.

3) **Beely Florian.** *Krankheiten des kopfes etc.* — in **Gerhardt's.** *Handbuch der Kinderkrankheiten.* Trad. ital. Vol. IV. Parte 2.ª, p. 16. Napoli 1886.

4) **Lallemand.** Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 217, oss. 25.

5) **Rizzoli.** *Ibid.* Nota 3, pag. 206, oss. 19.

6) **Salleneuve** e **Mosque.** *Ibid.* Nota 4, pag. 213, oss. 14 e 16.

Swinger un tumore alla sommità del capo[1]; *Rizzoli* ottenne la guarigione applicando lo schiacciatore sul colletto d' un idromeningocele della sutura sagittale[2]. Finalmente *Thomson*[3] guarì colla legatura un tumore voluminoso e fluttuante all' occipite (non è detto il punto). Da tutto ciò si ricava che il meningocele, specialmente quando non è situato alla porzione inferiore dell' occipite non ha un pronostico infausto, come già dimostrammo nel 1873. (Mem. cit., pag. 41).

B. Encefalocele

Definizione

Questo nome fu proposto da *Corvinus* in luogo del titolo: *ernia cerebrale* adoperato da *Le Dran* (vedi pag. 5), e col medesimo s' intende la protrusione dal cranio d' una porzione del cervello o del cervelletto, ricoperti generalmente dagli integumenti esterni assottigliati. Quando la sostanza nervosa fuoriuscita non offre complicazioni, costituisce un *encefalocele semplice*[4]; se invece essa contiene uno spazio pieno di siero dicesi *idroencefalocele* (nome parimenti adoperato da *Corvinus*); se finalmente il fluido sieroso è compreso soltanto dalle meningi e non dalla sostanza cerebrale si ha una complicazione che chiameremo *idromeningo-encefalocele.*

1) **Swinger.** *Paedojatreja practica.* Basileae 1722, Obs. 3. Citato da **Spring.**

Neonato di florida salute; aveva alla sommità della testa un tumore grande come un uovo d' oca, molle, indolente, pieno di siero L'autore ottenne la guarigione applicandogli una fasciatura compressiva.

2) Vedi **Taruffi.** Parte 2.ª, nota 3, pag. 204, oss. 17.

3) **Edw. Thomson.** *London medical Repository* 1824. Osservazione riportata da **Spring.** *Mem. cit.*, pag. 19, oss. 9.

4) L' encefalocele semplice è stato chiamato da **Heinecke** (*Mem. cit.*) *cenencefalocele* volendo significare che l' ernia è *vuota*, cioè priva di siero. Siccome nel vocabolo non è compreso il concetto di siero, così esso indica uno stato opposto a quello attribuitogli da **Heinecke**; indica cioè un' ernia con un vuoto e quindi contenente siero. Pertanto noi abbiamo adoperato altrove il medesimo vocabolo per l' *idroencefalocele* (vedi pag. 33).

Caratteri

a. Caratteri. — L' ernia cerebrale possiede un sacco eguale a quello del meningocele (vedi pag. 37), il quale offre pure le sue eccezioni; ed una delle principali si è la mancanza più o meno estesa della dura madre, oppure il suo sfibramento, in guisa che può accadere, quanto vide *Monteggia* (Vedi Parte 2.ª, nota 3, pag. 200, oss. 4), cioè il cervello protruso trovarsi immediatamente a contatto degli integumenti.

L' encefalocele congenito e senza complicazioni, nel vivente, è pastoso al tatto, opaco ovunque; o soltanto verso la base, poco o nulla riducibile colla pressione; la quale invece produce generalmente sincope e convulsioni nel fanciullo. Il tumore possiede pulsazioni sincrone al polso, e quando è posto sulla linea mediana spesso si mostra più o meno bilobato [1]. La cagione poi dell'essere talvolta l'encefalocele opaco e pastoso solo verso la base e non all'apice, si è che fra la dura madre (od anche fra l' aracnoide) ed il cervello protruso si raccoglie una certa quantità di siero, nello stesso modo con cui si raccoglie lo siero nel sacco peritoneale per ernia intestinale; e così si ha un primo grado di *idromeningo-encefalocele.*

Idrope ventricolare

b. Complicazioni. — Da parecchie storie si ricava che l' encefalocele semplice era complicato ad idrope d'uno o di più ventricoli, senza che lo siero si estendesse nel cervello protruso. (*Ripoli* [2] ecc.). Questa circostanza è molto importante perchè, come pensava *Förster* [3], permette l' ipotesi che la raccolta sierosa sia la causa della protrusione della parte periferica del cervello. Ma questa teoria non si può applicare a tutti i casi d' encefalocele essendovene non pochi (fra cui uno nostro; vedi oss. 71,

1) I caratteri del *cefaloematoma,* secondo **Giraldès** (*Maladies chirurgicales des enfants.* Paris 1868, pag. 372) sono: tumore opaco con riflesso nerastro, fluttuante al centro, accompagnato frequentemente da un orlo periferico, simulante un anello osseo. Questo anello, secondo quanto abbiamo veduto in due casi è dato dalla porzione periferica del pericranio, distaccato e teso dal sangue interposto, che si è pure coagulato.

2) **Ripoli.** Vedi Parte 2.ª, nota 2, pag. 194, oss. 37 o 38.

3) **Förster Aug.** *Die Missbildungen.* Jena 1861, pag. 81.

nota 4, Parte 2.ª, pag. 237) mancante l' idrope ventricolare, ed anche quando è presente, esso non corrisponde sempre al lobo ernioso: difatto *Osiander* vide il lobo frontale sinistro escire dalla glabella, mentre idropico era il ventricolo destro. (Vedi oss. 4, nota 2, Parte 2.ª, pag. 186). Ciò non toglie la convenienza di separare gli encefaloceli con idrocefalo da quelli che ne sono privi, ma disgraziatamente molte storie non permettono tale separazione.

Frequenza

Non potendo stabilire la frequenza relativa dell'idropisia, possiamo però dalle storie stesse ricavare un' altra circostanza altrettanto importante, cioè la frequenza rispetto alla sede nella volta craniense, e confrontare i nostri risultati con quelli di *Reali*. Ma innanzi d'instituire tali confronti premetteremo che gli encefaloceli semplici (siano o no accompagnati da idrope ventricolare) sono più frequenti che qualunque altra specie d' ernia; difatto sopra 153 cefaloceli, 83 furono gli encefaloceli; per tanto non sappiamo come *Ahlfeld*[1] possa asserire che molto di rado si trova un'ernia, formata solo da sostanza cerebrale.

c. Sede.

	Reali			Taruffi		
Ernia nella parte anteriore della volta	Casi 33	Encefaloc. 19	Idroencefal. 12	Casi 51	Encefaloc. 36	Idroencefal. 11
Ernia nella parte mediana della volta	„ 20	„ 10	„ 2	„ 22	„ 12	„ 1
Ernia nella parte posteriore della volta	„ 86	„ 31	„ 37	„ 80	„ 35	„ 15
Totale Casi	139	60	51	„ 153	83	27

Corollari

Le due statistiche concordano fra loro in un punto, e cioè che nella parte mediana della volta gli encefaloceli sono assai meno frequenti che nelle altre due regioni; la qual cosa verificammo eziandio rispetto ai meningoceli (vedi p. 42) ed è in armonia colla dottrina data in precedenza (vedi

1) **Ahlfeld F.** *Die Missbildungen des Menschen.* Leipzig 1882, s. 268.

pag. 28). Discordano però in un altro punto, e cioè nel rapporto numerico fra la parte anteriore e posteriore; ma se nella nostra statistica le due cifre si equivalgono, ciò è la conseguenza del metodo da noi seguito avendo raccolti tutti i casi d'ernie anteriori, ed ommessi (come inutili ripetizioni) molti esempi d' encefalocele occipitale. È quindi assai più attendibile il rapporto di *Reali*, che il nostro; tanto più che collima con quello di *Laurence*, il quale sopra 75 casi d'encefalocele ne trovò 53 occupanti l'occipite [1]. Nulladimeno queste cifre così notevoli non bastano a confutare la dottrina suddetta, perchè comprendono tanto le ernie cerebrali sopra il tubercolo occipitale quanto quelle sottoposte, mentre noi abbiamo tenuto a calcolo solo le ernie del cervello e non del cervelletto.

In quanto poi al rapporto fra gli encefaloceli semplici e gli idroencefaloceli, le due statistiche (tolta la differenza di grado) concordano nell'ammettere che i primi sono più frequenti dei secondi; la qual cosa a primo aspetto contraddirebbe la dottrina generalmente accettata, che l'idropisia dei ventricoli sia la condizione più comune delle ernie. Ma già dicemmo che in buon numero di casi anche gli encefaloceli semplici sono accompagnati dalla detta idropisia, quindi la differenza suddetta perde ogni valore rispetto alla teratogenesi.

Ernia anteriore

d. Encefalocele anteriore. — Le ernie cerebrali non solo prevalgono nella regione anteriore e posteriore, ma in punti speciali di queste due regioni; e la porzione di cervello che sporge non è sempre quella che naturalmente è vicina al foro erniario, come voleva *Spring*. Principiamo dall' esame delle ernie anteriori.

1) **Laurence J.** *Med. chir. Transactions.* Vol. XXXIX; 1856.

Sede	Cefalocele Casi	Encefalocele Casi	Idroencef. Casi
Nella sutura metopica (spesso nella glabella)	7	6	2
Nelle bozze sopra-orbitali (in uno o in ambidue i lati) . . .	„ „ 5	„ „ 5	„ „ —
Nella sutura fronto-nasale . . .	„ „ 21	„ „ 13	„ „ 5
Nella regione naso orbitale . . .	„ „ 9	„ „ 5	„ „ 4
„ „ *naso-etmoidale*. . .	„ „ 5 (1)	„ „ 5	„ „ —
„ „ *fronto-orbitale esterna*	„ „ 2 (2)	„ „ 2	„ „ —
Sede indeterminata.	„ „ 2	„ „ —	„ „ —
Totale Casi	51	36	11

Varietà

Questi risultati concordano con quelli già dati sulle sedi d'elezione dei fori erniari (vedi pag. 19); pertanto non havvi luogo a ripetere le fatte considerazioni. Ora aggiungeremo che gli encefaloceli sulla linea mediana contengono l'estremità anteriore dei due lobi anteriori, eccetto il caso d'*Osiander* (Parte 2.ª, pag. 186, oss. 4) il quale ne conteneva uno soltanto; e tale duplicità può anche riconoscersi esternamente per l'azione della grande falce sul sacco. Anzi le ernie fuoriuscite dalla sutura fronto-nasale si sono mostrate talvolta bipartite (Ibid. *Lyon* oss. 13 ed *Herter* oss. 44) e perfino polilobate (Ibid. *Klementowski* oss. 25); la qual cosa si spiega mediante le irregolarità rimaste nell'orlo del foro d'escita.

Quando l'ernia è laterale alla linea mediana suole essere formata dal lobo cerebrale corrispondente, il quale però può bipartirsi allorchè trova un ostacolo, come nel caso di *Raab* (oss. 46), in cui una porzione del lobo si era fatto strada lateralmente al naso e l'altra entro l'orbita. Non mancano però esempi in cui due lobi frontali sono esciti nella regione naso-orbitale. Uno di questi casi fu riferito

1) Vedi Parte 2.ª, nota 2, pag. 185, oss. 21, 32, 33, 35 e 46.
2) Vedi *Ibid.*, oss. 19 e 36.

da *Breschet*[1] il quale ne indicò anche la ragione, notando la mancanza della grande falce anteriormente; un esempio eguale fu poscia descritto da *Guersant*[2], ed un terzo da *Leriche*[3]; il quale notò la particolarità dell'esser l' ernia destra con due lobi di diversa grossezza, ed il maggior esser il sinistro. Finalmente fra i casi eccezionali va ricordato quello di *Vannoni* (Ibid. oss. 20) in cui i due lobi frontali uscirono superiormente alle due orbite, staccando ancora la sutura fronto-nasale, senza però che i medesimi la attraversassero; mentre *Talko* (Ibid. oss. 42) vide le due ernie sopraorbitali distinte, lo che fa indurre che la sutura frontonasale non si fosse aperta.

Esito

Gli encefaloceli nella parte anteriore del cranio sono generalmente mortali. Peraltro *Guyenot* (Ibid. oss. 2) vide un uomo di 33 anni che aveva questa affezione; *Adams* (Ibid. oss. 11) ne descrisse un altro che aveva 20 anni, e *Walmann* (Ibid. oss. 28) una donna di 58 anni. Questi tre casi non giustificano, almeno per la presente regione, l'affermazione di *Spring* (Mem. cit. pag. 35) che gli encefaloceli furono osservati per la maggior parte in persona che avevano varcati i 20 anni. Merita pur anche ricordo che fra i molti tentativi infruttuosi praticati dai chirurghi, riescirono a guarire radicalmente coll' escisione due casi d' ernia all' angolo interno dell'occhio *Rihoux* ed *Holmes* (Ibid. oss. 19 e 39), *Bergmann* fece altrettanto in caso d' ernia nasofrontale immune da idrocefalo (Ibid. oss. 52); e la mancanza di questa circostanza sembra che si verificasse anche nei due precedenti, lo che toglieva un grave ostacolo alla guarigione.

Uccelli

e. Encefalocele negli uccelli domestici. — Di grande importanza è il fatto verificatosi specialmente nelle così dette galline padovane d'ogni paese[4], le quali non solo

1) **Breschet G.** *Archiv. gén. de méd.* Tom. XXVI, pag. 75, Obs. 23; Paris 1831. — Vedi Parte 2.ª, nota 2, pag. 187, oss. 10.

2) **Guersant** citato da **Houel.** *Ibid.* Octobre et Novembre 1859.

3) **Leriche.** *Du spina bifida cranien.* Paris 1871, pag. 43.

4) Già **Aldrovandi** nel 1600 (*Ornithologia.* Tomus alter. Bononiae 1600, pag. 310) diceva che fra le galline nostrane nascevano alcune più grandi che il volgo chiamava *padovane* (e ne dà la figura), le

vanno soggette esse stesse all'encefalocele frontale, ma questo si può ripetere nei nati successivamente, in guisa che mediante l'allevamento si è ottenuta una *razza ciuffata* (in francese *huppée*). E tanto il fatto sporadico quanto la razza risultante ha dato luogo a parecchi studi che in breve riferiremo, i quali però non hanno risolte tutte le questioni.

La prima osservazione d'ernia cerebrale viene attribuita a *Borell* [1]; quantunque egli si limitasse a dire che possedeva un cranio di gallina, a cui aderiva quasi un altro cranio informe. Con maggior giustizia si deve riconoscere che la prima indicazione precisa fu data da *Stobaeus,* il quale nel 1730 intitolò un suo articolo: *De exostosi in cranio gallinae cristatae* [2]. Poscia *Pallas* (1779) notò che in queste galline, dette *patavine,* alla cresta si sostituiva un ciuffo sostenuto da una massa pinguedinosa, che il fenomeno diventava ereditario, e che esse divenivano stupide [3]. Aggiunge poi, senza prove sufficienti, che le medesime erano la conseguenza dell'accoppiamento fra le

quali avevano le penne di cinque colori ed il capo ornato *d'un bellissimo ciuffo di penne,* mentre la cresta era piccola. Da queste notizie pare che la razza in Bologna non fosse per anche costituita, trattandosi d'esemplari accidentali ed imperfetti con un residuo di cresta. Questo passo se non giova a spiegare perchè il volgo chiamava tali galline *padovane,* basta però a dimostrare che la seguente spiegazione data da **Dareste** è arbitraria. — I polli polacchi sono impropriamente chiamati *padovani,* perchè furono tradotti in Francia nel secolo passato dal Re Stanislao, e riceverono allora il nome *Pompadour* e *Padoures,* da cui si è fatta una singolare alterazione di nome chiamandoli *padovani.* In questa specie esiste una varietà che si produce frequentemente, o forse costituisce un carattere di razza, in cui accade un'ernia cerebrale. — (*Annales des Sc. naturelles.* Zoologie. Ser. 4.ª Tom. XX, pag. 87 e 99. Paris 1863).

1) **Borell Pietro,** nato a Castres. *Historiarum et observationum.* Cent. 2.ª pag. 157, Obs. 57. Francofurti 1670.

2) **Stobaeus Kilianus.** *Acta literaria Sueciae.* Vol. III, pag. 53; 1730. Non avendo potuto esaminare questi Atti, abbiamo accolto il giudizio dato da **Blumenbach** in proposito.

3) **Pallas Pietro Simone,** di Berlino, prof. a Pietroburgo. *Spicilegia zoologica.* Fasc. IV, pag. 20. Berolini 1779, con 2 fig. *Gallinae vertice tuberoso.* Acta Academiae Petropolitanae Ann. 1780. Pars II, pag. 97.

Meleagridi di Numidia e le galline volgari. Poscia sopravvenne *Beckstein*[1] con una importante osservazione, e cioè che la sostituzione del ciuffo alla cresta accadeva talvolta anche nelle anitre e nelle oche, ma soltanto nelle femmine; e noi poi non sappiamo se altri abbia trovato lo stesso fenomeno anche nei maschi come accade ora nei galli. Negli stessi animali l'ernia è pur stata verificata da *Spring* senza alcuna restrizione di sesso[2] (Mem. cit. pag. 50).

La prima buona descrizione d'un cranio di gallina colle reliquie d'un'ernia fu fatta da *Aglietti* avanti il 1793, ed inviata insieme al cranio al celebre *Sandifort* che la pubblicò integralmente[3]: „ *Os frontale, singulari modo espansum, ita conformatum est, ut ab occipite altius exsurgat in tuber hemisphaericum, in cuius anteriore parte hinc inde a linea ossea (quae a summitate hemisphaeri praedicti in apophysim nasalem frontalis ejusdem terminatur, eique continua est) duobus amplis ovalibus foraminibus pertusum est. Limbus osseus, qui foramina haec, duas circiter lineas lata, et tres longa, circumambit, inaequalis hinc inde est, et parvis osseis prominentiis asper. Inter limites occipitalis cum frontali sulcus seu fossa occurrit transversa, a basi unius apophysis stiloideae ad alterius basin procedens. Arcus limbi inferioris et exterioris ossis frontalis in apophyses bicornes, rostrum sustinentes, desinentis, magis acutus est, ac solet, ita ut apophyses istae inferius prope perpendiculariter respiciant. Foramina seu scissurae supra indicatae ex eo natae videntur, quod eo loci ossificatio compleri non potuerit.* „

In questo secolo tornò sull'argomento *Blumenbach*[4], il quale oltre il dare una buona figura d'un teschio di gal-

1) **Bechstein Giovanni Mattia.** *Gemeinnützige Naturgeschichte Deutschlands.* Leipzig 1789-1795. Vol. III, pag. 399. Nota. 1793.

2) L' ernia frontale in un' oca è pur stata descritta da **Lecourtois.** *Bulletins de la Société anatomique.* Ser. 3.ª Tom. XV, pag. 355. Paris 1874.

3) **Aglietti Francesco,** medico in Venezia — in **Sandifort Ed.** *Museum anatomicum.* Vol. I, pag. 306. N. 42. Lugduni Batavorum 1793.

4) **Blumenbach G. Fed.** *De nisus formativi aberrationibus commentatio.* Gottingae 1813, pag. 19, Tab. I, fig. 2, 3.

lina, ed oltre combattere l'opinione suddetta di *Pallas* sull' origine della mostruosità, tentò per il primo di spiegare il processo: attribuendolo ad una costrizione trasversale degli integumenti del capo, che impedisce l' incremento della regione sottoposta, cioè comprime il cervello nel luogo che tocca il cervelletto ed impedisce lo sviluppo di questo; per il che si solleva la parte anteriore della calvaria sotto forma d' una bolla ossea per dar posto al cervello stesso. E questa bolla in ragione del volume si mostra più o meno sottile e pertugiata. Ed egli pure ripete che quanto è più grave la deformità tanto più le galline sono stupide e quasi dementi [1], e finalmente che essa è rara nei galli. Anche noi in tre teschi abbiamo trovato lo spazio occupato dal cervelletto rimpiccolito sí da far supporre che tale ristrettezza sia poi la causa della sporgenza cerebrale dalla fronte; ma in luogo della costrizione cutanea di *Blumenbach*, rinvenimmo iperostosi della squama occipitale. Con tutto questo ci asteniamo dal convertire tale osservazione in teoria generale, potendo invece essere un fatto secondario.

Altri hanno dimostrato circostanze diverse dalla costrizione cutanea e dalla ipertrofia dell' occipitale. Per es. *Geoffroy Saint-Hilaire* [2] vide un pulcino, poco dopo escito dal guscio, che aveva un' ernia anteriore del cervello, la quale aderiva mediante una briglia membranosa al tuorlo, rientrato solo parzialmente entro l' addome. Questa osservazione importante fu più tardi confermata da *Dareste* [3], poichè rinvenne in un uovo di Casoar il pulcino morto, il quale aveva un tumore cefalico costituito dagli emisferi che sporgevano fra i frontali allontanati e coperti da un involucro vascolarizzato e nudo di peli; ed anche in questo caso il tumore aderiva mediante una briglia corta al tuorlo, parzialmente esterno alla cavità addominale. In-

1) **Spring.** *Mem. cit.*, pag. 52. Anche questo autore afferma che la gallina ciuffata è stupida, debole, con movimenti incerti e di vita breve. Che essa è disposta agli accessi apoplettici ed epilettici, e che premendo l' ernia si provocano deliqui che scompariscono cessando la pressione.

2) **Etienne G. Saint-Hilaire.** *Archives générales de Méd.* Tom. XIV, pag. 392; 1827.

3) **Dareste C.** *Comptes rendus de l'Acad. des Sc.* 1883, pag. 860.

vece *Otto*[1] aveva trovato in precedenza un pulcino appena escito dall' uovo che ero privo di aderenze, ed aveva la porzione erniosa del cervello distesa dallo siero. Questa osservazione altrettanto importante fu poi confermata da *Alessandrini*[2] e da *Gotti*[3] in casi sporadici; ma gli stessi anatomici hanno anche riscontrato casi in cui mancava l' idrope nell'ernia e nel cervello. Altrettanto accadde a *Spring* ed a *Dareste*[4]; il quale rinvenne due pulcini morti nell' uovo che presentavano pur essi l' esempio d' ernia sporadica. Da questi fatti s' induce che (come nell' uomo) non si può attribuire un' importanza generale all' idrocefalo; che molto meno si possono accogliere come causa frequente le aderenze amniotiche, e che il fenomeno anche oggi può ripetersi senza l' influenza dell' eredità.

Tutte queste notizie essendo sparse in Atti accademici poco diffusi, accadde (come sopra altri argomenti) che alcuni crederono di descrivere come casi nuovi i già noti; nulladimeno anche essi giovarono a diffondere la cognizione del fatto ed a confermare alcune circostanze. Fra questi va ricordato *Vimont*[5] che trovò ereditaria l' ernia cerebrale delle galline in Normandia, accompagnata da stupidità; la qual cosa fu poi veduta da tutti gli allevatori; e più specialmente merita encomio *Hagenbach*[6], che potè dimostrare la mancanza dell' idrocefalo interno ed esterno fino dall' origine dell' ernia ed essere il cervello in queste galline più pesante che nelle altre (42 grani in luogo di 36).

1) **Otto Adolfo.** *Monstrorum sexcentorum.* Fol. XLII. N. 77. Vratislaviae 1841.

2) **Alessandrini Antonio,** prof. in Bologna. *Novi commentarii Academiae Scientiarum Instituti Bononiensis.* Tom. V, pag. 58; 1842. — *Catalogo del Gabinetto d'Anatomia comparata.* Bologna 1854, pag. 527, 528. I preparati sono il N. 705, 1494, 1552, 3433, 3932; tutti a secco.

3) **Gotti Alfredo,** clinico veterinario di Bologna. Egli ha avuto la cortesia di mostrarmi molti preparati conservati nello spirito, e di dirmi che l' idrocefalo non lo rinvenne in tutti.

4) **Dareste C.** *Comptes rendus.* Tom. LXIV, pag. 423; Paris 1867.

5) **Vimont.** *Traité de Phrénologie.* Edit. 2.ª; Bruxelles 1836; p. 150. Tab. XVIII.

6) **Hagenbach.** *Muller's Archiv.* 1839, pag. 311; Tab. XVI, XVII.

Mancava però una descrizione del cervello da aggiungere a quella del teschio data dall' *Aglietti*; essa fu esposta da *Spring* nel 1854, e si può riassumerla nel modo seguente. Il teschio ha nella regione frontale una capsula ossea ricoperta da un ciuffo (che si fa completo al secondo anno), e contiene i lobi anteriori del cervello. Gli emisferi sono allungati, asimmetrici; ed in luogo d' ingrossarsi posteriormente, aumentano anteriormente. Secondo l' autore, nella seconda metà della vita embrionale i lobi anteriori del cervello sollevano la regione frontale, allontanano i due frontali e sospingono la dura madre e la membrana fibrosa interossea; le quali si convertono in un sacco riempito da sierosità e dai lobi suddetti. Dopo un tempo variabile dalla nascita del pulcino si presentano nella capsula fibrosa dei ponti d'ossificazione irregolari, che ingrandendosi si raggiungono e convertono il sacco fibroso in una capsula ossea, la quale però non è continua e sembra erosa più o meno dalla carie. Una descrizione simile è poi stata data da *Walmann* [1] e da altri.

Rimaneva da sapere come l'ernia sporadica possa diventare ereditaria e dar luogo alla razza di galline ciuffate, in cui alla cresta è sostituito un ciuffo di penne, lo che si trova oggi esteso ancora ai galli. *Darwin* [2] ha risposto attribuendo l'effetto all'opera degli elevatori, i quali, preoccupandosi di ottenere una razza fornita di ciuffo, scelsero ed unirono i migliori esemplari sporadici con tale fenomeno. L'autore poi aggiunge che gli allevatori; senza intenzione hanno aumentato in alto grado la protuberanza cranica ed hanno per correlazione d'accrescimento agito nello stesso tempo sulla larghezza dei frontali e sulle ossa vicine, infine sulla forma del cranio e del cervello. Questa seconda parte della dottrina di *Darwin* non ha incontrato il favore di *Virchow* [3]; il quale, sapendo che nei

1) **Wallmann.** *Wiener med. Wochenschrift.* N. 20; 1863. — *Kanstatt's Jahresbericht für* 1863. Bd. IV, s. 6.

2) **Darwin Carlo.** *De la variation des animaux etc.* Tom. I, p. 282. Trad. franç.; Paris 1868.

3) **Virchow R.** *Zeitschr. für Ethnologie* 1875. Bd. VII, s. 280, Tafel 17; *Berliner klinischen Wochenschrift* 1884, N. 17, s. 747. — *Archiv für pathologische Anat. und Physiol.* Tom. CIII, s. 11; 1886.

casi di spina bifida occulta, generalmente sorgono ciocche di peli in corrispondenza della medesima, non crede che la presenza di questi determini la spina bifida, ma piuttosto che il processo patologico (impedendo la chiusura degli archi vertebrali) risvegli ad un tempo una irritazione produttiva nei follicoli piliferi della cute, e stima che la stessa dottrina possa applicarsi all'origine del ciuffo delle galline.

f. Encefalocele della parte mediana della volta. — Tanto nell'uomo quanto negli animali l'ernia cerebrale semplice è piuttosto rara: difatto sopra 22 esempi di cefalocele nei bambini l'ernia suddetta fu riscontrata 12 volte nel modo seguente:

Fontanella anteriore .	Cefalocele	Casi	5	Encefalocele	Casi 2	Idroencefalocele	Casi	—
Sutura fronto-parietale.	„	„	4	„	„ 2	„	„	1
Sutura sagittale . . .	„	„	5	„	„ 3	„	„	—
Osso parietale. . . .	„	„	6	„	„ 3	„	„	—
Osso temporale . . .	„	„	2	„	„ 2	„	„	—
	Totale	Casi	22		12			1

In questa estesa regione non havvi prevalenza del numero dei casi in niuna delle sue parti, lo che fa supporre che quivi le ernie furono subordinate a diverse cause, o che le medesime agirono in punti diversi e che gli effetti qui non subirono l'influenza delle condizioni anatomiche. Le prove si hanno nelle osservazioni d'*Houel,* di *Tanner,* di *Taruffi* e di *Rosemberg* (Vedi Parte 2.ª, nota 3, oss. 10, 14, 21 e 22), in cui le ernie aderivano a briglie amniotiche ed avevano ognuna una diversa sede, e nell'osservazione di *Billard* (oss. 6), in cui l'ernia era laterale e l'emisfero corrispondente era compresso dall'obbliquità della grande falce. In pochi altri casi in luogo d'idrocefalo si trovò un rammollimento cerebrale, il quale dovrà in avvenire meglio studiarsi per sapere se possa diventare cagione d'encefalocele.

Anche in questa regione le ernie sulla linea mediana sono date dal concorso dei due emisferi; però le due

porzioni fuoriuscite non sono sempre paralelle, dandosi il caso che formino due ernie distinte, una anteriore all'altra (Vedi fig. a pag. 32, e la Parte 2.ª nota 3, pag. 207, oss. 20); oppure un'ernia bilobata, in cui i lobi sono disposti nello stesso modo (*Taruffi* oss. 21). Devesi pur notare che in questa regione non rinvenimmo se non un esempio d'ernia cerebrale idropica accaduta nella sutura fronto-parietale (*Beclard* oss. 3), e niun caso d'ernia semplice associata ad idrocefalo. Finalmente ricorderemo che *Vannoni* guarì un encefalocele della sutura fronto-parietale mediante compresse bagnate nell'acqua vegeto-minerale.

Ernia posteriore

g. Encefalocele nella parte posteriore della volta. — Discorrendo degli idromeningoceli abbiamo già rilevata la diversa importanza che hanno quelli situati sopra il tubercolo occipitale dagli altri che gli sono sottoposti; ora rimane da verificare se altrettanto accade per gli encefaloceli semplici, e tosto daremo la statistica dei casi accaduti nella parte superiore [1].

Fontanella occipitale .	Cefalocele	Casi	14	Encefalocele	Casi 3	Idroencefalocele	Casi	4
Sutura occipito-parietale (da un lato) . .	»	»	2	»	» 1	»	»	—
Parte superiore dell'occipite	»	»	16	»	» 8	»	»	5
Nella linea mediana dell'occipite (con estensione indeterminata)	»	»	21	»	» 7	»	»	2
	Totale	Casi	53		19			11

Da questo specchio si ricava che anche le ernie cerebrali semplici nella parte posteriore del cranio (come tutte le altre varietà di cefalocele) avvengono con maggior frequenza sulla linea mediana, e specialmente all'estremità del diametro antero-posteriore della volta craniense (vedi

1) Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 210.

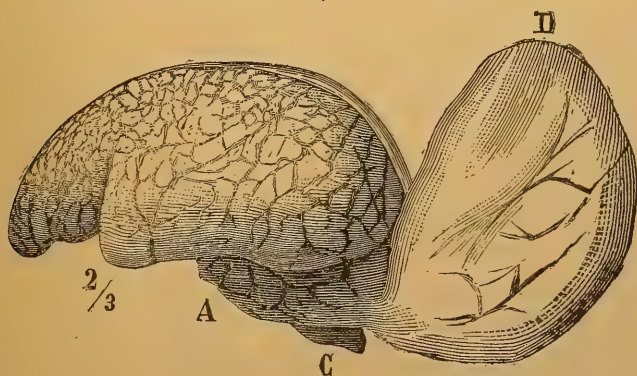
pag. 28). Ed anche qui dobbiamo avvertire che il maggior numero degli encefaloceli rispetto agli *idroencefaloceli* (19:11) non deve essere accolto come cifra esatta, poichè alcuni autori hanno notato che nell' ernia semplice i ventricoli erano dilatati. ed altri hanno taciuto sullo stato del cervello.

Cercando nelle singole storie quali parti nervose escirono dai diversi fori, si rinviene che tanto dalla fontanella occipitale quanto dalla parte superiore della squama occipitale protrusero i due lobi occipitali in parte o totalmente; eccetto i casi di *Prestat* e di *Vannoni* (Vedi Parte 2.ª, pag. 221, oss. 40 e 48), in cui si trovò un sol lobo. Quest' ultima circostanza è poi naturale quando il foro erniario è ad un lato della linea mediana, come vide *Colomiati* (Ibid. oss. 75). Passando ai casi d' ernia sulla linea mediana pei quali gli autori non precisarono l'estensione del foro ne troviamo cinque in cui escirono i lobi cerebrali, e quivi si può supporre che il foro non discendesse nella porzione inferiore dell' occipite; ma tale supposto non si può ripetere per le osservazioni di *Otto* e di *Hirschsprung* (Ibid. oss. 41 e 60), in cui all'ernia dei lobi occipitali s' aggiungeva anche quella del cervelletto. Il fatto più singolare fu poi riferito da *Meckel* (Ibid. oss. 26), in cui il foro erniario era nella parte superiore da cui esciva il cervello; mentre nella parte inferiore si vedeva una fessura non attraversata da alcun' ernia.

Parte inferiore dell' occipite (sotto il tubercolo occipitale) . .	Cefalocele	Casi	25	Encefalocele	Casi	8	Idroencefalocele	Casi 4
Nella fontanella laterale posteriore . . .	„	„	3	„	„	1 (1)	„	„ —
	Totale	Casi	28			9		4

Confrontando il numero degli encefaloceli semplici fra la parte superiore ed inferiore dell' occipite, risulta una

1) Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 220, oss. 36, **Bennet** (ernia del cervelletto).

lieve differenza non degna d'essere rilevata; ma è invece importantissima la differenza (esaminando le singole storie) rispetto alla porzione cerebrale fuoriuscita, poichè vedemmo che nella parte superiore dell' occipite le ernie erano formate sempre dai lobi posteriori, mentre nella inferiore si dettero varie combinazioni. Difatto l'ernia ora è fornita solo dal cervelletto [1], e per questo caso *Richerand* [2] introdusse il titolo di *parencefalocele.* Poscia *Spring* (Mem. cit. pag. 90) rilevò che il cervelletto è spesso ridotto nel suo volume, fino a non essere riconoscibile, e che altre volte presenta l' intervallo fra i due emisferi più divaricato del solito. Ora all'ernia del cervelletto s'aggiungono uno o due lobi occipitali in seguito a deficienza del tentorio [3], e in ambidue i casi venne anche notato molto siero libero entro il sacco (*idromeningocele*). Talvolta invece (e questo è anche più straordinario) furono trovati soltanto entro il sacco uno o due lobi occipitali [4]; e talvolta finalmente fu trovata una porzione di sostanza nervosa non bene definita stante la deformità del cervello posteriore (*Taruffi,* vedi figura e la Parte 2.ª, pag. 237, oss. 71).

1) Vedi Parte 2.ª, nota 4, oss. 5 **Reisel**; oss. 25 **Lallemant**; oss. 28 **Rathke.**

2) **Richerand.** *Nosographie chirurgicale.* Paris 1815 (4.ª edit.) Tom. II, pag. 319.

3) Vedi Parte 2.ª, pag. 212; oss. 11 **Corvinus**; oss. 17 **Senac**; oss. 19 **Laar**; oss. 34 **Buettner**; oss. 51 **Vroiik**; oss. 59 **Saviotti**; oss. 61 **Hirschsprung.**

4) Vedi *Ibid.* pag. 223, oss. 47 **Lussana**; oss. 65 **Picco**; oss. 68 **Edis.**

Niuno a nostra conoscenza ha cercato di spiegare come possa darsi l'ernia del cervelletto accompagnata da meningocele più o meno abbondante, eppure havvi una osservazione di *Otto,* che può fornire una ipotesi sufficiente. Egli vide in un vitello, oltre l'ernia, l' idropisia del 4.° ventricolo (Vedi Parte 2.ª, nota 5, pag. 243); e ciò fa supporre che appunto tale idropisia (la quale poscia s'espanderà nelle meningi) sospinga spesso all' esterno il cervelletto, quando non lo distrugga in gran parte, come altre osservazioni ne fanno fede. In quanto poi ai casi in cui oltre il cervelletto si trovarono nel sacco erniario i lobi occipitali, questi hanno la spiegazione nei difetti notevoli del tentorio. E finalmente nei casi in cui l'ernia era data soltanto dal cervello, si trovò che talvolta questo era di forma mostruosa (*Picco* oss. 65), oppure vi era l'occipite biforcato (*Edis* oss. 68), ovvero uno o due ventricoli laterali idropici, mentre il cervelletto rimaneva nella sua sede; pertanto è da supporre che il 4.° ventricolo non fosse dilatato.

Pronostico

h. Pronostico dell' encefalocele. — *Spring* aveva detto (Mem. cit. p. 35) che „ la maggior parte delle ernie congenite furono osservate in persone le quali avevano varcato i 20 anni, talmente il loro sviluppo è lento e compromette poco la vita. „ Noi non abbiamo trovato un numero sufficiente di esempi per convenire in tale giudizio, poichè rispetto alle ernie frontali solo in tre casi gli infermi avevano oltrepassato i 20 anni (vedi pag. 53); ed in quanto alle ernie occipitali non conosciamo se non l'osservazione di *Lallement* (Vedi Parte 2.ª, pag. 217, oss. 25) in cui l'infermo aveva 23 anni, e quella di *Bennet* (Ibid. oss. 36) in cui l' infermo aveva 16 anni. Ignoriamo che siasi dato l' esempio d' encefalocele della parte mediana della volta e della base in uomini d' età inoltrata, per il che stimiamo doversi l' ernia cerebrale semplice considerare d' esito infausto, tanto più perchè spesso la morte accade pochi giorni dopo la nascita. Nè il pronostico si modifica mediante l' intervento chirurgico, poichè, tolti i tre encefaloceli anteriori (già ricordati) che guarirono, in tutte le altre sedi i tentativi riuscirono infruttuosi.

C. Idroencefalocele.

Questa denominazione, come la precedente, fu introdotta da *Corvinus*[1] per indicare la raccolta di siero tanto fra le meningi e l'ernia cerebrale, quanto nell'interno della medesima. I due fatti però non essendo eguali, meritarono d'essere distinti; lo che fu eseguito da *Spring* (Vedi Mem. cit. pag. 76), il quale circoscrisse il significato d'*idroencefalocele* alle raccolte sierose entro la porzione erniosa del cervello, e tale limitazione fu accolta da tutti; egli aggiunse poi l'idea che tale raccolta deve *sempre* comunicare con un ventricolo cerebrale; ciò che subisce qualche rara eccezione.

Frequenza

Secondo *Reali* (Mem. cit.) la frequenza dell'idroencefalocele sarebbe alquanto inferiore dell'encefalocele semplice (51 : 60). Difatto sopra 139 casi di cefalocele, rinvenne 60 ernie cerebrali semplici e 51 idropiche, distribuite nel modo seguente: 12 nella parte anteriore, 2 nella mediana e 37 nella posteriore. Noi fra le due specie di cefalocele trovammo una differenza anche più notevole, poichè sopra 153 casi rinvenimmo 83 ernie cerebrali semplici e 27 idropiche; di cui 11 alla parte anteriore, 1 alla parte mediana e 15 alla parte posteriore. Ma è da avvertire che tale differenza può dipendere dall'aver raccolti maggiori esempi d'una specie che d'un'altra, e più specialmente dal modo d'interpretarli; poichè oltre i casi dubbi, ve ne sono altri in cui le ernie cerebrali erano semplici, ma accompagnate da idrocefalo, oppure da idromeningocele: e tanto in un caso quanto nell'altro furono da alcuni comprese fra gli idroencefaloceli (*Verler*[2]). Ma anche fatte tutte le debite sottrazioni, non si può indurre che l'idrocefalo sia

1) **Corvinus Fed. Crist.** di Westerburg — in **Haller**. *Disputationes chirurgicae.* Tom. II, pag. 338 e seg. Lausannae 1755.

2) **Verler.** *Ueber die Entstehung der angeborenen Gehirnbrüche.* Berlin 1881, s. 8.

la condizione più frequente dei cefaloceli come molti hanno ammesso.

Sede

Rispetto ai punti anatomici in cui accade la fuoriuscita del cervello idropico, essi non variano da quelli pei quali si fa strada la semplice ernia cerebrale; e come per eccezione l' encefalocele può protrudere dall' occipite sotto il tubercolo occipitale, così accade talvolta dell' idroencefalocele. La spiegazione di questo fatto si ricava dalle storie, le quali insegnano che uno o due lobi occipitali idropici discendevano per il forame del Pacchioni allargato o deforme, e poscia insieme al cervelletto costituivano un' ernia pendente sulla nuca. Chi descrisse per il primo questo fatto fu il suddetto *Corvinus* e poscia il *Buettner,* lo *Spring*, il *Landi* ed altri [1]. È poi degno di nota che nel caso di *Buettner* all' ernia d' un ventricolo laterale s'aggiungeva quella del 4.° ventricolo e che nel caso di *Sutton* l' idroencefalocele sotto-occipitale era dato soltanto dalla dilatazione del 4.° ventricolo, distruggendo il cervelletto (vedi Parte 2.ª, pag. 242, oss. 78).

Costituenti l'ernia

L' idroencefalocele situato sulla linea mediana può essere fornito da un lobo solo, la qual cosa si è verificata non solo nella parte anteriore e mediana della volta, ma ancora nella posteriore, principiando dalla fontanella occipitale (*Kidd*) e discendendo nella porzione squamosa dell'occipite, tanto superiormente al tubercolo (*Otto, Cloquet*) quanto inferiormonte al medesimo (*Buettner* e *Vannoni*). Questo fatto si spiega per la prevalente idropisia nell' emisfero ernioso, e in qualche caso per la direzione obbliqua della gran falce. Circostanze assai diverse da quella data da *Spring,* e cioè che l' idroencefalocele sia il prodotto d' un idrope parziale dei ventricoli: difatto possiamo ricordare gli esempi dati da *Schnieber, Otto, Lyon, Klementowsky* ecc. ecc. [2]), in cui i rispettivi fanciulli avevano le teste idrocefaliche, e l'autopsia mostrò l' idrope dei ventricoli specialmente laterali; e niuno degli autori dice che l' idrope fosse circoscritta ad uno dei medesimi.

1) Vedi Parte 2.ª, pag. 213; oss. 11, 34, 52, 72.
2) *Ibid.* Nota 2. pag. 185, oss. 6, 8, 13, 26, 27.

Caratteri

Alcuni caratteri esterni dell' idroencefalocele variano grandemente: per es. la resistenza al tatto, poichè talvolta il tumore offre la pastosità d'un' ernia cerebrale semplice e talvolta una notevole mollezza, fino al grado della fluidità e trasparenza dell' idromeningocele; così pure varia grandemente la capacità di rimpiccolirsi colla pressione. La differenza nella consistenza trova la sua spiegazione nella diversa grossezza della parete ventricolare protrusa, accadendo talvolta che questa sia ridotta alla grossezza d'un foglio di carta e perfino abbia perduta la continuità, in guisa che a noi accadde una volta di dovere esaminare al microscopio i tratti di patina biancastra aderente internamente al sacco per assicurarci dell' idroencefalocele. Le differenze di grado poi nella riduzione del tumore derivano tanto dalla diversa ampiezza del foro di comunicazione fra l' ernia ed il ventricolo, quanto dalla capacità del medesimo a subire una maggior dilatazione, la quale nel vivente genera sincope o convulsioni.

La superficie interna della cavità posta nei lobi erniosi e dei rispettivi ventricoli è stata descritta da pochi, i quali rilevarono la stessa varietà di caratteri che si trova nell' idrocefalo senza ernia. Si è però rinvenuto il caso d' ernia posteriore d' un lobo occipitale con chiusura dell'acquedotto del Silvio (*Hirschsprung* [1]) senza alcuna alterazione ventricolare sicchè può supporsi che l' idrope fosse da ritenzione, cioè che lo siero si accumulasse nei primi tre ventricoli, non potendo discendere nel 4.° ed escire per le aperture normali. Tanto questa circostanza, quanto le frequenti stasi nell' ependima non sono favorevoli alla guarigione; anzi (perseverando il trasudamento) s' accresce la pressione sul cervello, lo che spiega l' esito sollecitamente infausto dei bambini con idroencefalocele, e la non riuscita delle operazioni chirurgiche.

1) Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 231, oss. 60.

D. Idro-meningo-encefalocele.

Definizione

L' aggiunta d'una piccola quantità di siero nel sacco meningeo che contiene l' ernia cerebrale è un fatto assai comune, come sopra avvertimmo (vedi pag. 50); ma in qualche caso la raccolta di siero diventa abbondante in modo da nascondere completamente all' esame clinico la presenza dell' ernia suddetta. Questo fatto era da prima confuso tra gli idroencefaloceli; ed il primo a mostrarne la differenza fu *Virchow* nel 1863 [1], senza però proporre una denominazione speciale, la quale può facilmente comporsi, dicendo *idro-meningo-encefalocele.*

Frequenza

Questa forma di cefalocele è piuttosto la combinazione d' un meningocele con un encefalocele, di quello che una nuova specie. In quanto alla sua frequenza, essa può difficilmente valutarsi, perchè i casi che vanno compresi in questo gruppo si raccolgono con un criterio relativo alla quantità del contenuto, piuttosto che alla qualità, sicchè il giudizio può essere diverso quando lo siero è scarso. Ad onta però dell' incertezza nel giudicare i fatti, non abbiamo esitato a contare quelli che erano evidenti; ed essi hanno mostrato che una raccolta cospicua di siero nel sacco erniario contenente ancora un ernia cerebrale non è cosa frequente, poichè sopra 153 cefaloceli ne abbiamo trovato soltanto 15 esempi, come risulta dal seguente specchio:

1) **Virchow R.** *Die krankhaften Geschwülste.* Bd. III, s. 271; 1863.

AUTORI	SEDE	PARTE ERNIOSA	ESITO
Wenzel Gruber (V. Parte 2.ª nota 2, oss. 22)	Sutura metopica . .	Lobi frontali . . .	Neonato morto.
Hold (Ibid. nota 3, oss. 3)	Sutura fronto-parietale sinistra . .	Porzione d' un lobo frontale.	Donna di 21 anni operata e guarita.
Meiners (Ibid. nota 3, oss. 8).	Fontanella anteriore.	Porz.e indeterminata.	Fanciullo morto dopo 77 giorni
Tacconi (Ibid. nota 4, oss. 10)	Fontanella posteriore.	Idem.	„ „ dopo 50 giorni
Gorgone (Ibid. nota 4, oss. 29)	Tubercolo occipitale.	Lobi occipitali. . .	„ „ dopo 3 giorni.
Breschet (Ibid. nota 4, oss. 31)	Parte inferiore dell' occipite . . .	Cervelletto	„ „ dopo 7 mesi.
Idem (Ibid. nota 4, oss. 33)	Parte superiore dell' occipite . . .	Un lobo occipitale .	„ „ appena nato.
Velpeau (Ibid. nota 4, oss. 45)	Parte inferiore dell' occipite . . .	Cervelletto	„ „ dopo la legatura
Castelli (Ibid. nota 4, oss. 46)	Ibid.	Idem	„ „ appena nato.
Vannoni (Ibid. nota 4, oss. 49)	Tubercolo occipitale.	Lobi occipitali. . .	„ „ dopo la legatura
Laurence (Ibid. nota 4, oss. 53). . . .	Parte inferiore dell' occipite . . .	Cervelletto	Fanciullo, per cui non si conosce l'esito dell'ago puntura.
Calori (Ibid. nota 4, oss. 55).	Ibid.	Un lobo occipitale .	Fanciullo morto a 6 mesi dopo l'ago puntura.
Hirschsprung (Ibid. nota 4, oss. 60) . .	Parte superiore dell' occipite . . .	Un lobo occipitale e parte del cervelletto	Fanciullo di 4 mesi e $^1/_2$ morto dopo l' escisione.
Bossi (Ibid. nota 4, oss. 67)	Fontanella posteriore.	Lobi occipitali. . .	Non è detto l' esito del fanciullo.
Sangalli (Ibid. nota 4, oss. 74)	Parte inferiore dell' occipite . . .	Cervelletto	Feto nato morto.

Sede

Dai casi raccolti risulta che tanto nella parte anteriore quanto nella mediana della volta gli idro-meningo-encefalocele sono rarissimi, invece avvengano relativamente con frequenza nella parte posteriore. In questa regione le osservazioni incontrarono le seguenti varietà: 7 volte l'idrope meningea era nella parte inferiore dell'occipite, ed accompagnata sei volte dall' ernia del cervelletto ed una volta dall' ernia d' un lobo occipitale (*Calori*); ed in altri 6 casi (in cui il tumore aveva sede ora in corrispondenza del tubercolo occipitale, ora nella parte superiore della squama ed ora nella fontanella posteriore) il sacco idropico conteneva uno o due lobi occipitali. Risulta pure che l' esito di questa forma di cefalocele fu sempre fatale ai fanciulli, e che i tentativi chirurgici sollecitarono (piuttosto che ritardare) quest'esito, tranne il caso di *Held*, in cui trattavasi d' una giovane di 21 anni.

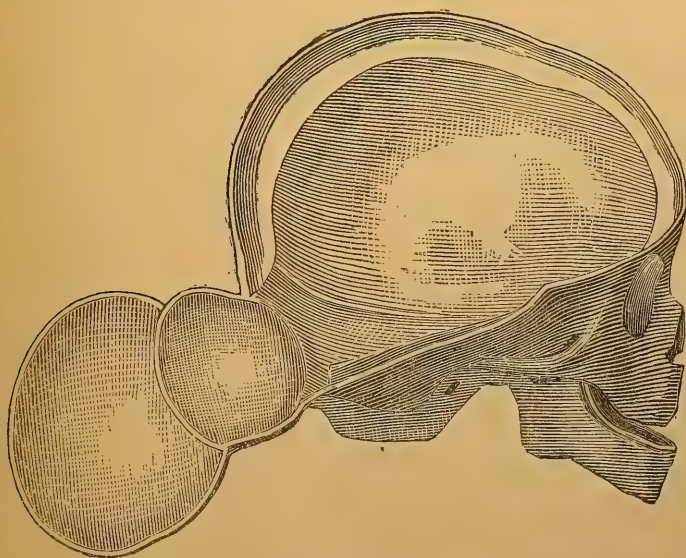
Origine

In quanto all' origine dell' idromeningocele sotto-occipitale con ernia del cervelletto dopo le cose discorse (vedi pag. 43) possiamo ammettere che esso derivi da un versamento dato dal 4.° ventricolo; anzi *Breschet* fino dal 1831 ne dette la prova, vedendo che l' idrope comunicava col 3.° ventricolo lungo i residui del 4.°. Ma questa spiegazione per gli altri meningoceli posteriori contenenti i lobi occipitali non è adeguata; si può però fare l' ipotesi che la fessura del *Bichat* si sia aperta, considerando che nei casi suddetti vi era idrope ventricolare. Non troviamo poi, leggendo le storie, la ragione sufficiente dell' idrope del sacco nei pochi casi d' ernie situati nella fontanella anteriore e nella fronte, salvo che si voglia immaginare che l' anello erniario comprimente la dura madre vi abbia determinato una stasi ed un trasudamento.

Forme del teschio

6. *Modificazioni secondarie nel teschio con cefalocele.* — È un fatto a primo aspetto inesplicabile come le ernie del capo avvengano in teste ora regolari, ora ingrandite, ed ora assai piccole e deformate; ma raccogliendo le osservazioni, e specialmente guardando la figura data dagli autori, si rileva che tali differenze si collegano colla sede dell'ernia, e più specialmente colla natura, e col loro stato. Principiando ad esaminare i casi di cefalocele anteriore, si

trova che il cranio generalmente non rimane modificato, eccetto un caso descritto da *Ackermann* (di cui parleremo più avanti) ed eccetto la circostanza del cervello idropico, poichè allora il cranio si mostra più o meno ingrandito, coi caratteri dell' idrocefalia (*Saxtorph, Otto, Ripoli* ecc. [1]. Le ernie cerebrali della grande fontanella (senza idrope ventricolare) possono invece deprimere per il proprio peso le ossa circostanti (*Walter, Meiners* [2]). Finalmente le ernie nella parte posteriore del cranio recano le seguenti modificazioni.

Anzi tutto il cranio rimane colla forma e colla grandezza ordinaria quando il cefalocele accade sotto il tubercolo occipitale ed è costituito da un idromeningocele, sia esso o no accompagnato dalla protrusione del cervelletto [3]. Questa regola si mantenne ancora nel caso di *Calori,* di cui conserviamo il preparato (Vedi figura e la

Parte 2.ª, pag. 228, oss. 55), nel quale al meningocele s' aggiungeva, non il cervelletto, ma un lobo occipitale. Non

1) **Saxtorph, Otto** e **Ripoli.** Vedi Parte 2.ª, nota 2, pag. 185, oss. 3, 8, 37, 38.

2) **Walter, Meiners.** *Ibid.* Nota 3, pag. 199, oss. 1, 8.

3) Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 210, oss. 4, 5, 8, 9, 17, 22, 24, 27, 69, 76.

mancano però alcune rare eccezioni; per es. *Rathke, Laurence* e *Popham* (Vedi oss. 28, 53, 62) videro il cranio rimpiccolito e depresso con meningoencefalocele sotto il tubercolo, lo che può attribuirsi al volume straordinario dell'ernia (Vedi figura). Per contrario *Breschet* e *Gintrac* (Vedi

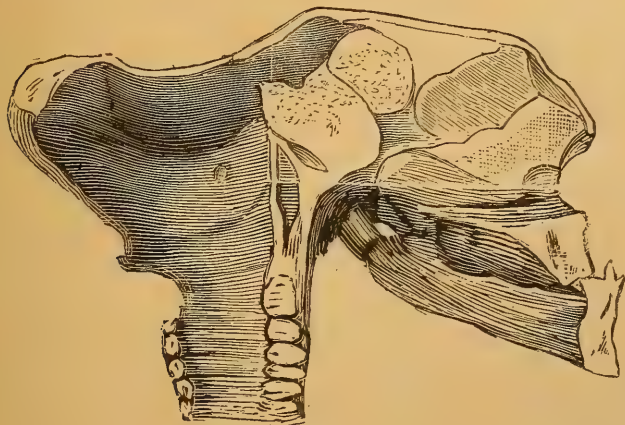
oss. 31, 54) descrissero cranî ingranditi perchè al meningocele sotto-occipitale s'aggiungeva notevole idrope dei ventricoli laterali.

Clinocefalo

Quando l'ernia è invece alla fontanella posteriore o nella porzione superiore della squama occipitale, o si estende ancora nella porzione inferiore ed è costituita dalla fuoriuscita dei lobi occipitali senza idrope ventricolare, allora si verifica una speciale modificazione del teschio; la quale consiste nel suo rimpiccolimento, nell'arcuazione della parte mediana della volta sì da meritare il nome di *clinocefalo* (testa a sella), e nel ravvicinamento delle ossa fra loro in modo da chiudere le suture e le fontanelle. Oltre a ciò s'aggiunge cifosi dell'angolo sfenoidale [1] con prognatismo

Angolo sfenoidale

1) L'angolo sfenoidale fu da noi misurato nel 1873 (Vedi Parte 2.ª, nota 3, pag. 208, oss. 21) secondo i dati di **Welcher,** cioè tirando due linee dal margine anteriore della sella turcica, di cui una giunge alla sutura naso-frontale e l'altra va al margine anteriore del gran foro occipitale, e servendoci per misurare l'angolo dell'uncino rappresentato da **Topinard** (Vedi *L'Anthropologie.* Paris 1884, pag. 300). Questo metodo dà risultati assai diversi e meno sicuri di quello adoperato oggi dai Tedeschi; il quale consiste (diviso il cranio nel piano sagittale) nel tirare due linee, una delle quali scorra nel mezzo del corpo dello sfenoide (e rap-

ed allungamento delle ossa nasali e dei mascellari superiori [1]. La cifosi poi talora non è soltanto l'effetto del piegarsi in basso della porzione basilare dell' occipite in guisa da restringere l' angolo che già esiste col corpo dello sfenoide, ma talvolta all'abbassamento s' aggiunge la lussazione del primo col secondo, in modo che l'estremità anteriore della porzione basilare poggia contro la superficie inferiore (in luogo della posteriore) del corpo dello sfenoide; come risulta in uno dei nostri preparati, qui rappresentato [2].

Tali modificazioni si danno anche quando i lobi occipitali escono sotto il tubercolo occipitale (*Vrolik* oss. 51),

presenta l' asse antero-posteriore del medesimo) e l' altra scorra nel mezzo della porzione basilare dell' occipite. Il punto d' incontro delle due linee costituisce l' angolo sfenoidale. Nel tracciare le due linee si devono trascurare tanto i processi clinoidei quanto l' ingrossamento della metà anteriore della porzione basilare.

La media normale dell' angolo sfenoidale ricavato con questo secondo metodo è, secondo **Ackermann**, di 151, 5.

1) Vedi Parte 2.ª *Ibid.* Oss. 1, 19, 20, 21, 26, 33, 35, 39, 43, 45, 51, 66, 77, 79.

2) Il cranio quivi rappresentato apparteneva ad un feto il quale aveva un' ernia cerebrale che esciva per un foro che comprendeva il tubercolo occipitale, la porzione inferiore della squama occipitale, e l' arco posteriore dell' atlante. Lo sfenoide posteriore era ingrandito, deformato inferiormente, con ossificazione compatta.

oppure quando il 4.° ventricolo ed il cervelletto sono per sviluppo anormale convertiti in una massa informe fuoriuscita dallo stesso luogo (*Taruffi* oss. 71); e quando ancora il foro erniario dell' occipite è così esteso che nel sacco penetrano superiormente i lobi occipitali ed inferiormente il cervelletto (*Carli* e *Picco* oss. 57 e 65). Finalmente ricorderemo che *Langer* (oss. 76) riferisce il caso rarissimo di idrope dei lobi occipitali che escivano sopra il tubercolo occipitale e di idrope dei ventricoli corrispondenti, mentre eravi rimpiccolimento ed appianamento del cranio; ma l' autore non accorgendosi della rarità del caso non cercò la ragione del medesimo.

Macrocefalia

Egli è noto invece che quando havvi idrocefalo (sia esso accompagnato o no da ernia cerebrale) il cervello preme maggiormente sulla superficie interna del cranio, per cui la volta viene grandemente tesa ed ingrandita specialmente nella parte anteriore, ed inoltre i progressi dell' ossificazione vengono ritardati. Quando il liquido è notevole, *Ackermann* ha notato un allargamento dell' angolo sfenoidale e quindi una direzione iper-ortognate dei mascellari superiori rispetto alla fronte. Esempi di macrocefalia si riscontrarono a gradi diversi nell' idroencefalocele posteriore e precisamente nella porzione superiore dell' occipite, come ne fanno fede le osservazioni di *Earle*, di *Otto* e di *Lessona* (Vedi Parte 2.ª, pag. 216, oss. 23, 42, 48). Probabilmente la stessa macrocefalia per idrope dei ventricoli si verificherà ancora nell' idroencefalocele anteriore.

Microcefalia

Tornando al rimpiccolimento secondario del cranio ed al prognatismo che l' accompagna, esso fu già descritto nel 1794 da *Laar* (vedi Parte 2.ª, pag. 214, oss. 19), il quale paragonò la testa del suo fanciullo a quella del gatto; poscia da *Malacarne* che la paragonò a quella d'una scimmia, da *Rathke* che la confrontò a quella d' un rospo, (vedi oss. 20, 28) e da *Galvagni*[1] che non fece alcun pa-

1) **Galvagni Antonio.** *Atti dell' Acad. Gioenia.* Tom. XI, pag. 115; Catania 1836.

Un maschio nato a termine colla testa piegata posteriormente, per cui la faccia guardava in alto. Le ossa della volta erano ingrossate ed

ragone. Ma chi fornì per il primo la miglior descrizione (che brevemente riporteremo qui sotto) fu *Breschet,* il quale s'avvide darsi un fatto eguale ancora negli emicefali ed espose una ingegnosa teoria. Più tardi le osservazioni si ripeterono, e *Vrolik* fornì una bella figura [1]. Recentemente è stata data una nuova teoria più soddisfacente di quella di *Breschet* per ispiegare il fatto suddetto; ma prima di esporla, vogliamo ricordare i corollari risultanti dalle osservazioni da noi raccolte, affinchè non si creda che quella sia applicabile per ogni ernia.

I corollari sono 1.° che il rimpiccolimento del cranio è secondario alla fuoriuscita dell'ernia semplice del cervello, e generalmente è secondario all'encefalocele sopra il tubercolo occipitale, più di rado sotto; 2.° che l'ernia dei lobi occipitali seguìta dal rimpiccolimento del cranio non è accompagnata dall'idrope dei ventricoli occipitali. — A queste due condizioni sembra poi se ne debba aggiungere un'altra, cioè la presenza di due lobi cerebrali; poichè *Hirchsprung* e *Colomiati* (vedi oss. 61 e 76) trovarono che l'ernia occipitale data da un sol lobo (non idropico) non era accompagnata da microcefalia.

Osservazione. — **Breschet.** *Archives génér. de Méd.* Tom. XXV, pag. 484. Obs. XIV. Paris 1831.

Un neonato aveva l'aspetto d'una scimmia, come si verifica negli emicefali: la testa piccola colla fronte ed i parietali appianati, e gli occhi sporgenti, lo che faceva apparire la faccia più larga. Anche il naso era appianato; la testa poi aveva l'angolo facciale più acuto del solito, e l'occipite corrispondeva all'estremità dell'asse del tronco, in luogo di trovarsi posteriormente al medesimo. Dall'occipite pendeva con larga base un tumore bilobato, grande quanto la testa del neonato.

appianate in guisa da non lasciar posto al cervello. Nell'occipite eravi un forame che comprendeva quasi tutto l'osso non rimanendo che poche linee di sostanza ossea all'intorno (il foro occipitale era completo). Da questo gran foro usciva un tumore avvolto dalle meningi, il quale conteneva sostanza nervosa. Le vertebre cervicali e parte delle toraciche erano arcuate anteriormente. Mancava il pancreas.

1) **Vrolik W.** *Tabulae ad illustrandam Embryogenesin.* Amstelodami 1849. Tav. XLIII, fig. 1, 2.

L' esame anatomico mostrò che il tumore conteneva i tre quarti posteriori del cervello, senza complicazione d' idroencefalia, e l' intero cervelletto. Si vide pure che la porzione basilare dell' occipite erasi posta a livello del corpo dello sfenoide ed aveva tirato seco nel suo movimento le porzioni delle ossa vicine con cui s' articola. L' autore attribuisce tale cambiamento di forma alle contrazioni dei muscoli del collo, che s' inseriscono sulla base del cranio, quando questa parte è ancora allo stato di mollezza primitiva. Allora il centro della porzione basilare dell' occipite, appoggiato sulle vertebre cervicali, fu obbligato di risalire (?) al di dentro del cranio, quasi vuoto di sostanza cerebrale, mentre la circonferenza della base di questa cavità, obbedendo alle trazioni dei muscoli che vi s' inseriscono si è abbassata. Le parti anteriore e mediana del cranio, come si è detto, erano appianate e non contenevano che una piccola parte dell' encefalo; le ossa erano più grosse del solito e si toccavano fra loro.

Teoria

Stabilito il fatto generale, rimane da spiegare il modo con cui l' ernia semplice dei due lobi occipitali reca il rimpiccolimento del cranio, il restringimento dell' angolo occipitale ed il prognatismo. Chi si accinse a sciogliere il quesito fu *Ackermann* nel 1882 [1]; e per raggiungere il fine egli da prima studiò cinque teschi segati lungo il piano sagittale, i quali avevano la volta del cranio appianata, la capacità diminuita, il profilo somigliante a quello d' un cane, il clivo assai ripido, cifosi basilare ed iperprognazia. I crani non erano però tutti eguali rispetto all'ernia, poichè tre avevano un semplice encefalocele posteriore; il quarto, oltre un' ernia eguale, aveva un grande edema delle meningi; nel quinto il foro erniario aveva sede nell' osso frontale e discendeva fino alla radice del naso.

Dall' esame di questi fatti egli è condotto ad ammettere che la causa delle deformità del teschio risieda nella parte del cervello fuoriuscita; la quale, per il proprio peso che gravita all' esterno e per lo stiramento che esercita sulla parete interna, diminuisce progressivamente la pressione entro il cranio (all' opposto dell' idrocefalo) e permette che prevalga ed aumenti proporzionatamente la pressione esterna sul cranio stesso per opera dell'utero e delle acque

1) **Ackermann Th.** *Die Schädel-diformität bei der Encephalocele congenita.* Halle 1882.

dell'amnion. Come conseguenza della diminuita pressione interna non solo la volta del cranio è rimpiccolita, ma è sollevato il corpo dello sfenoide e dell'occipite (*ossia è sollevata la parte anteriore della porzione basilare*), ed è tratta all'interno la unione del medesimo col corpo dello sfenoide in guisa che l'angolo fra le due ossa è rimpiccolito. Questa spiegazione *Ackermann* l'ha ancora applicata a quei casi d'emicrania colle stesse modificazioni della base del cranio, i quali furono già distinti da *Bauer*[1] (avendo egli trovato un carattere speciale, cioè la presenza della squama occipitale) e da lui spiegati colla teoria di *Breschet,* senza forse conoscerla. Ma tratteremo più ampiamente questo punto storico discorrendo dell'*acrania.*

Prognatismo

Per intendere poi come alla ristrettezza dell'angolo sfenoidale s'aggiunga il prognatismo, *Ackermann* è ricorso agli studi di *Virchow* sul teschio[2]; il quale scoperse che l'angolo sfenoidale sta in rapporto inverso coll'angolo della radice del naso e che questo alla sua volta sta in rapporto presso a poco inverso coll'angolo del mascellare superiore. Difatto il cranio cifotico (cioè coll'angolo sfenoidale ristretto) possiede il maggior angolo nasale, e quindi il profilo pro-

1) **Bauer F. G.** *Untersuchungen über den Schädel der Hemicephalie.* Diss. Marburg 1868, s. 8. (Intorno a questo lavoro parleremo nell'Art. *Acrania*).

2) **Virchow R.** *Untersuchungen über die Entwichelung des Schädelgrundes.* Berlin 1857, s. 63.

Per determinare il rapporto della faccia colla base del cranio, l'autore ha descritto un triangolo, di cui una linea (linea facciale) scorre dalla radice del naso all'angolo fra la spina nasale anteriore ed il processo alveolare della mascella superiore. La seconda linea (linea del palato) scorre dall'angolo suddetto lungo la linea mediana del palato duro; e la terza linea (linea basilare) va dalla radice del naso alla base dello sfenoide.

Virchow indica il punto della radice del naso con *a,* il punto della spina nasale con *b,* ed il punto in cui si tagliano le linee che partono da questi due punti con *c.* Chiama *b a c* l'angolo della radice del naso; *a c b* l'angolo nel foro occipitale; e chiama angolo della mascella superiore un angolo il quale è compreso fra l'estremità anteriore della linea del palato in *b* ed una linea tirata da questo punto al punto più sporgente della fronte.

gnate, mentre il cranio alquanto allungato si collega col carattere ortognate. Ora *Ackermann* trovò appunto verificata la legge di *Virchow* nei quattro crani con encefalocele occipitale, poichè vi era l' angolo sfenoidale inferiore a 151.°, l' angolo della radice del naso superiore a 62.°, e l' angolo del mascellar superiore assai più ristretto di 68, 5.°.

Per ispiegare finalmente come i mascellari superiori e le ossa nasali siano allungati, l' *Ackermann* ricorre di nuovo alla trazione dell' ernia, la quale in caso d' encefalocele occipitale agirà dal didietro all'avanti, cioè superiormente alla radice del naso, e l' influenza della trazione sarà tanto maggiore, quanto più grande e pesante sarà l' ernia; e nello stesso rapporto sarà pure l'appianamento della volta. Egli poi crede che tale allungamento delle ossa accada a spese della loro larghezza, poichè vide (salvo una eccezione) il diametro verticale delle orbite superare (essendo maggiore di 18 mill.), il diametro normale, mentre il diametro trasversale era al disotto del normale (inferiore a 25 mill.).

Obbiezioni

Fra i casi studiati da *Ackermann* vi era ancora un encefalocele frontale, appartenente ad un cranio più piccolo e più corto dei precedenti, con prognatismo. In esso il foro erniario sulla linea mediana del frontale discendeva fino alla radice del naso, e le orbite si mostravano superiormente divaricate. Il corpo dello sfenoide rialzato (*zu Steile*) formava un angolo col gran foro occipitale di 17.°, in luogo di 11 (normale). Era pure rialzata la porzione anteriore del basilare, e formava un angolo coll'asse longitudinale del corpo dello sfenoide di 143, 5.° in luogo di 151, 5.° (normale). Ora l' autore anche per questo caso ricorre alla forza di trazione esercitata dall' ernia, con questa differenza che l' azione veniva esercitata dall'avanti all'indietro: ed in prova ricorda (oltre la brevità del cranio) che l' angolo fra il piano della squama occipitale ed il piano del forame occipitale era di 75.°, mentre negli altri quattro casi l' angolo era assai più ottuso. Ma quando vuol spiegare colla stessa trazione come l' angolo fra l'asse dello sfenoide ed il piano occipitale sia maggiore del normale e come l'angolo sfenoidale sia minore (mentre ambedue

le cose si trovano ancora nelle ernie occipitali) è obbligato a ricorrere ad argomenti così sottili ed oscuri che dimostrano per questo rispetto la teoria insufficiente.

A ritenere insufficiente la dottrina della trazione per ispiegare la cifosi della base del cranio siamo eziandio mossi da una nostra osservazione pubblicata nel 1873 [1], in cui trattavasi d' una doppia ernia cerebrale fronto-mediana, aderente a briglie amniotiche e somministrata dai due emisferi, coll' angolo sfenoidale di 125 gradi [2] e con notevole prognatismo. Ora, se fosse vera la teoria d'*Ackermann,* bisognerebbe supporre che la trazione fosse capace di restringere l'angolo sfenoidale tanto operando anteriormente e posteriormente quanto dall' alto; la qual cosa non solo siamo incapaci di spiegarla, ma ci induce ad ammettere che ben altra sia la cagione della cifosi. E quando descrivemmo il caso suddetto, avendo trovato il cervello disorganizzato per rammollimento ed infiltrato di sangue, immaginammo che tale rammollimento non andasse disgiunto da una notevole tumefazione, e che questa si estendesse al ponte del Varolio ed alla midolla allungata, in modo da abbassare la porzione basilare dell' occipite, mentre superiormente il cervello tumefatto s' era fatto strada superiormente. Certo questa ipotesi ha bisogno di nuove e minute osservazioni, ma è pur certo

1) **Taruffi C.** *Delle ernie congenite del capo.* Bologna 1873, p. 100 e 107. Fig. 12, 13. — Vedi Parte 2.ª, pag. 208, oss. 21.

2) Quando nel 1873 descrissi questo preparato misurai l' angolo sfenoidale colle norme date da **Topinard**, ed ottenni un angolo di 98.°; lo che prova come questo metodo possa condurre a grandi differenze.

che in più casi d' encefalocele fu notato il rammollimento rosso.

Mostruosità della testa.

7. *Complicazioni.* — I feti che hanno un encefalocele non di rado offrono alcune altre mostruosità. *Ruppersberg* [1] per conoscere la frequenza delle medesime ha esaminato le 167 storie riassunte da *Spring,* ed ha trovato in 50 di queste (senza distinzione di specie dell'ernia) le seguenti complicazioni: 17 feti avevano il labbro superiore ed il palato divisi; 9 avevano gli occhi spostati, od erano privi dei medesimi; 6 soltanto il labbro leporino; 6 un'ernia ombellicale; 7 una fessura addominale. L'autore non ha poi notato quante volte queste deformità si collegavano con briglie amniotiche e quante volte gli spostamenti nei globi oculari (e nelle orbite) si collegavano colle ernie frontali, nè aggiunse alcuna altra mostruosità non ricordata da *Spring;* egli si è limitato a rilevare che le parti poste vicino al capo sono più spesso colpite da fessure.

Molti altri difetti di sviluppo, non contemplati da *Ruppersberg,* possono complicare l'encefalocele. Qui ricorderemo soltanto che *Schwarz* [2] rinvenne un ciclope con encefalocele frontale; che *Sangalli* [3] parimenti vide un ciclope con ernia del cervelletto; che *Joly* [4] descrisse un neonato con ernia cerebrale, trasposizione dei visceri, e polidactilia; e che *Göller* [5] rinvenne un feto con idroencefalocele occipitale e con mancanza dei due peroni. Meritano in fine un ricordo i risultati negativi di *Liebmann* [6], avendo egli in parecchi casi di cefalocele trovato integri i nervi del simpatico e le capsule soprarrenali.

1) **Ruppersberg Giulio.** *Hirnbruch mit Spaltbildungen des Gesichts und Truncus.* Marburg 1872, s. 17.

2) **Schwarz.** *Gemeinsame deutsche Zeitschrift für Geburtskunde.* Bd. IV, s. 182. — Le figure sono riportate da **Ahlfeld** nell'Atlas Taf. 44, fig. 6, 7. L'esame anatomico venne fatto in modo insufficiente.

3) **Sangalli G.** Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 240, oss. 74.

4) **Joly N.** *Ibid.* Nota 4, oss. 58.

5) **Göller.** *Ibid.* Nota 4, oss. 3.

6) **Liebmann.** *Ueber die Nebennieren und den Sympathicus bei Hemicephalen und Hydrocephalen.* Diss. Bonn 1886. — *Jahresbericht für* 1887. Bd. I, s. 269. N. 5.

8. *Etiologia e Teratogenesi.* — Pochi sono quelli che hanno ricordato cause occasionali degne di qualche considerazione, ed eccetto *Vannoni*, niuno fra i medesimi notò se all' ernia cefalica s' aggiungevano modificazioni negli involucri fetali (tranne le briglie amniotiche) e nel liquore amniotico; sicchè le osservazioni finora non hanno recato tutto il profitto desiderabile. Sonvene però alcune che ricordano azioni meccaniche, le quali meritano considerazione avanti di parlare delle cause prossime di ciascheduna specie di cefalocele.

Etiologia

a. Azioni meccaniche. — Alcuni autori hanno fornito esempi di azioni meccaniche esterne; per es. *Roux* [1] racconta che la madre d' un fanciullo con encefalocele occipitale era caduta da una scala in settimo mese di gravidanza; *Hein* [2] riferisce che la madre d' un feto con encefalocele frontale fece un salto pericoloso dalla carrozza nella terza settimana di gravidanza; *Werler* [3] comunicava il caso d' un feto a termine con encefalocele occipitale, di cui la madre (sgombrando la neve dalla via nel terzo mese di gravidanza) avvertì un dolore al basso ventre, come se si fosse lacerato qualche cosa, ma senza che ne seguisse alcun sintomo obbiettivo. E *Vannoni* (vedi sotto) racconta che una donna fu presa da spavento dopo il secondo mese di gravidanza, che sofferse una forte contusione sul ventre nel 7.° mese e che al termine della gestazione partorì un figlio con briglie amniotiche aderenti ad un meningocele parietale. In questo caso l' autore attribuisce maggiore importanza allo spavento che alla contusione.

Azioni meccaniche

Osservazione. — **Vannoni Pietro.** *Sull' ernia cerebrale anteriore e posteriore.* (Gaz. Med. Toscana. Ser. 2.ª, Tom. I, pag. 394, con fig. n. 28.

Una sposa di 35 anni, ben conformata, aveva partorito felicemente quattro figli. Ristabilita la mestruazione, questa più tardi si soppresse, lo che la donna attribuì ad una violenta aggressione con attentato al pudore, non avvertendo che ciò coincideva colla seconda mestruazione mancata. Dopo tre mesi dall'accaduto sentì i moti del feto, che poscia con-

1) **Roux.** Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 218, oss. 30.
2) **Hein.** *Ibid.* Nota 2, pag. 185, oss. 47.
3) **Werler.** *Ibid.* Nota 4, pag. 241, oss. 77.

tinuarono a manifestarsi nel lato destro del ventre, e solo allora s'accorse d' essere incinta, poichè il lievissimo aumento del ventre, che anche in seguito rimase sproporzionato, non le aveva fatto supporre una nuova gravidanza. Nel settimo mese cadde, portando un fascio di legna che le rotolò sul ventre, dopo di che per 12 giorni non avvertì più i moti del feto, che poscia languidi si rinnovarono. La madre però risentiva di quando in quando molestie intense nella parte percossa; e l'uterò principiava ad avere uno sviluppo sproporzionato in più, non solo relativamente allo stato antecedente, ma rispetto alle altre gravidanze. Giunta pressochè al termine della gestazione, senza prodromi comparve il sacco delle acque che tosto si ruppe; sopravvennero languidi dolori, che bastarono però affinchè venisse espulso per le natiche un feto già morto, la cui testa sortì insieme alla placenta. Compiuto il parto, l'utero si contrasse sollecitamente.

Il feto presentava un idroencefalocele nel lato destro della testa, diviso in sette piccoli gozzi (uno dei quali era aperto all' esterno, formato dalla dura madre) rivestiti internamente da una sierosa ed in comunicazione col ventricolo cerebrale destro grandemente dilatato e vuoto; per il che fu ritenuto esser l' idrope evasa nell' amnios mediante il foro nel sacco erniario, il quale era ricoperto dalla pelle soltanto alla base, ove essa formava una specie d' anello. Vi era una briglia amniotica lunga 16 linee, attorcigliata, che si continuava da un lato con la parte superiore del sacco erniario, e dall' altro con la membrana che rivestiva il funicolo ombellicale in prossimità della sua inserzione nella placenta, per cui la placenta era vicinissima all' encefalocele e la testa era piegata a destra. Il funicolo poi era lungo 8 pollici, attorcigliato in vari punti; ed avanti di giungere alla placenta, avvolgeva l'avambraccio destro con un sol giro. Si riscontrava inoltre dilatazione del ventricolo cerebrale sinistro, mancanza del corpo calloso, del setto lucido e della volta a tre pilastri. Nel volto eravi labbro leporino superiore, che si continuava colla fessura del palato; ed in tutti quattro gli arti sviluppo imperfetto di alcune dita.

Fra le cause meccaniche furono messe ancora le aderenze amniotiche, anzi si ritennero come la cagione più frequente ed efficace dei cefaloceli. Ma innanzi di tornare su quest' argomento non taceremo che le violenze sul cranio del feto furono supposte anche quando l' anamnesi non veniva in aiuto. Un esempio l'ha dato *Billard* (Vedi Parte 2.ª pag. 201, nota 3, oss. 6), il quale vide un caso raro d' encefalocele temporale e superiormente al medesimo una estesa cicatrice, in guisa che stimò la medesima indizio d' una compressione pregressa sul cranio tanto da obbligare

Compressione

il cervello di premere alla sua volta la squama occipitale e di perforarla. Altri però non trovando alcun indizio d'azioni meccaniche ricorsero agli stati patologici dei genitori come per es. all'alcoolismo (*Popham* [1]), od ai patemi della madre (*Vannoni;* loc. cit.). Queste cause sono da ritenere insufficienti a spiegare il fatto, essendo spesso invocate per differenti specie di malattie congenite e di mostruosità.

Briglie amniotiche

b. Aderenze amniotiche. — Abbiamo già annoverati i casi in cui la cute involgente il sacco erniario era priva dei suoi caratteri e talvolta aderiva a membranelle amniotiche, o direttamente all'amnion placentare (vedi pag. 32). Così altrove ricordammo come tali aderenze si diano ancora con altre parti del corpo, e discutemmo l'origine ed il tempo in cui poterono accadere (Vedi Tom. V, pag. 25, nota 1, e pag. 298 e segg.). Finalmente parlando delle cause generali delle mostruosità riferimmo chi principiò a dare importanza alle medesime, chi propose teorie sul loro modo d'azione, e chi mosse obbiezioni contro la tendenza a troppo generalizzarle. (V. *Et. Geoffroy Saint-Hilaire,* Archives gén. de méd. Paris 1827, pag. 392 — e *Taruffi* Tom. I, pag. 286 e segg.). Ora rimane da sapere se ogni volta che una briglia aderisce ad un cefalocele essa fu la cagione del medesimo.

Non havvi alcun dubbio che le aderenze amniotiche esercitino un' azione traente o comprimente, secondo la loro forma ed il rapporto che hanno contratto con una parte dell' organismo. Della qual cosa si ha la prova osservando quei casi in cui le aderenze delle ernie cefaliche s'estendono sulla faccia del feto (producendo fessure del labbro, o della guancia ad un tempo) ed in cui si vedono i margini cutanei delle fessure tirati in alto [2], ed ancora osservando tutti i gradi

1) **Popham.** Vedi Parte 2.ª, pag. 233, oss. 62.

2) Gli esempi più antichi di tali complicazioni furono dati da:

Geoffroy Saint-Hilaire Etienne. *Philosophie anatomique.* Tom. II, pag. 159. Paris 1822.

Rudolphi. *Monstr. trium cum secundinis coalit.* Berlin 1829.

Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire. *Des anomalies.* Atlas, Planche VI, fig. 2.

Otto. *Monstrorum sexcentorum.* Pag. 38, N. 64, 65, Tafel X; Vratislaviae 1841.

Houel. *Gazette méd. de Paris* 1858, N. 3.

di mutilazione che le briglie esercitano sugli arti (vedi Tom. I, pag. 269). Laonde può ritenersi che altrettanto accada quando l' aderenza è limitata ad una parte soltanto degli involucri esterni del cervello. Ma bisogna pure considerare che alcune volte havvi un idrocefalo con idroencefalocele, oppure con un meningocele comunicante con un ventricolo dilatato, come nel caso, detto poc' anzi, di *Vannoni;* sicchè havvi già una pressione eccentrica molto accresciuta, tanto da far ritenere che l'aderenza sia secondaria. Che poi ambedue le cose possano realizzarsi in un medesimo feto si comprende facilmente, ricordando che i processi patologici dell'amnion spesso s' associano a quelli del feto.

Idromeningocele

c. Cause dell' idromeningocele. — *Holmes*[1] ed altri credono che i meningoceli derivino sempre dalla idrope dei ventricoli cerebrali. Questa ipotesi è solo in alcuni casi dimostrata; difatto riferimmo come quelli che hanno sede sotto il tubercolo occipitale siano dati generalmente dall' idrope del 4.° ventricolo, e per eccezione del 3.°. Riferimmo pur anche una rara osservazione in un idromeningocele della volta che comunicava con un ventricolo dilatato mediante un canale (vedi pag. 46), e mostrammo l'analogia che presentava questo caso colla fistola cerebrale (senza meningocele) da *Heschel* chiamata *porencefalia*[2]. Ma avvertimmo insieme che rimanevano altri fatti in cui l'origine ventricolare non fu veduta e pei quali furono esposte diverse ipotesi.

Spring (Mem. cit. pag. 10), non potendo ammettere che un edema diffuso della pia madre giunga al grado di perforare la capsula cranica in un punto circoscritto, imaginò una infiammazione essudativa in una parte dell' aracnoide (cioè in una parte o della dura madre o della pia madre), la quale produca aderenze all' interno ed una raccolta di siero nel mezzo; e questa aumentando, distrugga la capsula e dia luogo ad un idro-meningocele. Ma egli

1) **Holmes T.** *Maladies chirurgicales des enfants.* Trad. franç. Paris 1870, pag. 78. Nota.

2) **Heschl.** *Prager Vierteljahrschrift* 1868, pag. 40.

stesso confessò che la sua ipotesi abbisognava della sanzione anatomica. Ora la sanzione non è sopravvenuta che per una parte della sua dottrina, cioè per l'aumento congenito di siero sotto-aracnoideo con distruzione delle circonvoluzioni sottoposte e senza produzione d'ernie.

Queste raccolte senza ernia da prima gli anatomici le chiamarono *cisti sierose;* e poscia da alcuni furono comprese nella *porencefalia*, tanto se comunicavano quanto se non comunicavano coi ventricoli. Osservazioni del secondo genere vennero già pubblicate da *Gradl* [1], da *Bramwell* [2], da *Reich* [3], da *Ogle* [4], da *Contour* [5], e recentemente da *Ferraro* [6]; ed una osservazione del primo genere fu già fatta da *Grohe* [7], e poscia ripetuta da altri. Ma in quanto all'origine di tali cisti niuno avendo rinvenute le traccie infiammatorie, i moderni preferirono la dottrina opposta a quella di *Spring*, e cioè che le cisti siano l'ultima conseguenza dell'anemia cerebrale congenita, ora prodotta da debolezza cardiaca, ora dall'occlusione d'alcune arterie. Ma in quanto all'importanza delle cisti medesime per spiegare l'idromeningocele, dobbiamo confessare che fin ora non sappiamo intendere come la pressione eccentrica di quelle possa perforare la capsula fibrosa ed ossea del cranio senza ledere gravemente il cervello, come dimostrano i fatti di guarigione dei meningoceli.

Idromeningo-encefalocele.

d. Cause dell' idromeningo-encefalocele. — Un quesito anche più difficile è di sapere il processo pel quale all'idromeningocele s'aggiunge un'ernia cerebrale. Noi già in precedenza (vedi pag. 67) abbiamo indicato le ipotesi più probabili per spiegare in questo caso l'origine del liquido nel sacco erniario, ma omettemmo la questione se l'ernia cerebrale precede l'idromeningocele o ne sia preceduta. Considerando soltanto le circostanze che accompagnano

1) **Gradl.** *Prager Vierteljahrschrift.* Bd. II; 1852.
2) **Bramwell** *Monthly Journal.* Novembre 1851.
3) **Reich.** *London med. gaz.* Octobre 1851.
4) **Ogle.** *Monthly Journal.* March 1855.
5) **Contour.** *Bulletin de la Soc. Anatom.* Tom. V, pag. 79.
6) **Ferraro Pasquale.** *Rivista internazionale.* Anno III; 1886.
7) **Grohe.** *Virchow's Archiv.* Bd. XXII, s. 445. Berlin 1862.

l'ernia del cervelletto, si ha ragione d'ammettere che, salvo il caso di mostruosità del medesimo, esso sia spinto all' esterno dalla dilatazione (per idrope) del 4.° ventricolo, e che il versamento meningeo sia contemporaneo o successivo alla fuoriuscita dell' organo. Ma trattandosi d'ernie date da una parte degli emisferi cerebrali, il processo non è altrettanto palese; poichè possiamo bensi immaginare che, quando vi sia idroencefalocele, l' idrope dilati l'ernia cerebrale fino al grado di squarciarla e di versarsi all'esterno (cioè sotto o sopra l'aracnoide) ma quando manca l' idrope deve supporsi che lo siero raccolto entro il sacco venga separato dalle meningi, ed allora rimane da spiegare l' ernia del cervello.

Adams[1], avendo veduto otto casi di meningocele associato ad encefalocele, pensò che l'ernia cerebrale sia preceduta dall' idrope nelle meningi, perchè questa (diminuendo la resistenza) facilita la fuoriuscita del cervello; e la stessa idea fu ripetuta da *Bruns*[2] e da *Spring*. Contro tale ipotesi *Virchow* ricordò che si danno casi in cui l' encefalocele è totalmente solido, cioè senza siero nel sacco[3], per cui non è necessario l' idromeningocele per produrre l' ernia cerebrale. D' altra parte noi avvertimmo già nel 1873 (Mem. cit. pag. 73) che in tutti quei casi in cui l'idrope è raccolto in un sacco robusto, il liquido offrirà un' eguale, se non maggiore resistenza della capsula fibrosa del cranio e costituirà un ostacolo affinchè un lobo cerebrale penetri pur esso nel sacco, salvo il caso nel qualo questo si sia lacerato, od il liquido sia stato assorbito, o l' espansione del cervello sia giunta al grado da far dilatare maggiormente il sacco; caso per altro non ancora dimostrato. Quando non si danno tali eventualità è più verosimile l'am-

1) **Adams Roberto,** chirurgo di Dublino. *The Dublin Journal*. Vol. II, Gennaio 1833.

2) **Bruns V.** *Handbuch der Chirurgie*. Bd. I, s. 696. Tübingen 1853-54. Questi credeva invece che quando havvi idromeningocele la porzione del cervello posta contro il foro erniario possa penetrare secondariamente nel sacco. Ed altri hanno diviso la stessa opinione.

3) **Virchow R.** *Die krankhaften Geschwülste*. Bd. III, s. 273. Berlin 1861.

mettere che l'ernia cerebrale sia comparsa per la prima, abbia compresso più del solito le vene ed i capillari delle meningi sì da produrre secondariamente l' idrope meningeo.

Encefalocele

e. Cause dell' encefalocele. — Varie dottrine furono proposte per spiegare la fuoriuscita d' un' ernia semplice del cervello, alcune delle quali ebbero fortuna ed altre vissero brevemente, come quella della sinostosi delle ossa del cranio e degli arresti di sviluppo delle medesime.

Sinostosi

Sinostosi. — Abbiamo già veduto come il cranio si rimpiccolisca e la volta s' abbassi quando una parte del cervello esce dalla sua cavità, ed abbiamo anche detto che allora le ossa si ravvicinano fra loro sì da chiudere le suture e le fontanelle. Qui aggiungeremo come *Vrolik* [1] vedendo uno di tali casi pensò che il processo fosse inverso, e cioè che l' angustia del cranio sia il fatto primitivo ed obblighi il cervello a protrudere dall' occipite; e come la stessa idea sorse pure ad *Hirschsprung* [2], a *Küster* [3] ed a *Talko* [4], i quali trovarono non solo il ravvicinamento ma la sinostosi delle ossa. Tale ipotesi però era già stata esclusa dagli studi fatti da *Virchow* nel 1857 sullo sviluppo del cranio [5], poichè (come il cranio ingrandisce per idrocefalia) così egli ritenne che quando la pressione interna diminuisce le ossa s' avvicinino ed il cranio non raggiunga la propria grandezza. Ma indipendentemente da tali studi si può anche rispondere alla teoria delle sinostosi come si diano cefaloceli in teschi rimasti in gran parte membranosi (Vedi p. 34), o che sono tali perchè l'ernia accadde in un periodo della vita embrionale in cui l' ossificazione della volta non era per anche accaduta (*Meckel* [6]).

1) **Vrolik W.** *Tabulae ad illustrandam embryogenesin.* Amstelodami 1849. Tab. XLIII, fig. 3, 4.

2) **Hirschsprung.** *Jahresbericht für* 1867; Bd. I, s. 259.

3) **Küster.** *Monatschrift für Geburtskunde* 1869, s. 401. Vedi Parte 2.ª, nota 4, pag. 210, oss. 66.

4) **Talko G.** *Virchow' s Archiv.* Bd. L, s. 538; 1870. Vedi Parte 2.ª nota 2, pag. 195, oss. 42.

5) **Virchow R.** *Entwickelung des Schädelgrundes.* Berlin 1857, s. 104.

6) **Meckel.** Vedi Parte 2.ª, nota 2, pag. 189. oss. 16.

Difetto d'ossificazione

Arresto di sviluppo. — Havvi un' altra dottrina indicata col titolo di *arresto di sviluppo,* che come fu esposta da prima non resse lungamente alla critica. *Walther* [1] ed *Himly* [2] e poscia *Serres* [3] e *Niemeyer* [4] opinarono che ogni qualvolta l'ossificazione del cranio non progredisca e quindi rimangano ampi gli spazi membranosi, mentre il cervello continua a crescere, questo ove trovi deficiente la resistenza formerà un'ernia. Contro tale dottrina, fra gli altri, s' oppose il *Vannoni* [5] ricordando che il *Saxtorph* [6], il *Sandifort* [7], lo *Stein* [8] ecc. descrissero fessure congenite del cranio senza ernie cerebrali; ed aggiungendo non esservi ostetrico, il quale non abbia veduto estese fontanelle ed ampi spazi fra i margini ossei senza protrusione del cervello. Si oppose pure l' *Houel* [9] considerando che le ernie hanno luoghi d' elezione i quali non corrispondono nè alle suture, nè alle fontanelle, nè ai luoghi in cui accidentalmente può mancare l' ossificazione. Ma ad onta di queste giuste obbiezioni *Ahlfeld* è disposto a credere (senza addurre argomenti) che per produrre l' encefalocele non sia necessario l'aumento della pressione intracranica, ed ammette come cagione una diminuita resistenza all' accrescimento del cervello ed al passaggio del medesimo per un punto del teschio.

1) **Walther Ph.** *Journal der Chirurgie.* Bd. II, s. 565; Berlin 1821.

2) **Himly Ernesto.** *Darstellug des Dualismus in normalen und abnormalen menschlichen Körper.* Hannover 1829. Lifer. I.

3) **Serres.** *Recherches d'Anatomie transcendente.* Paris 1832, pag. 16.

4) **Niemeyer.** *De hernia cerebri congenita.* Diss. Halae 1833, p. 21.

5) **Vannoni Pietro.** *Gaz. med. Toscana.* Ser. 2.ª, Tom. I, Firenze 1851, pag. 482.

6) **Saxtorph Matteo.** *Acta Soc. Med. Hafniensis.* Tom. I, pag. 249. Questa indicazione bibliografica, data da **Vannoni,** è erronea e non siamo riusciti a rettificare.

7) **Sandifort.** *Obs. anat. pathol.* Liber III, Cap. X, pag. 132. — Liber IV, pag. 3, Tab. 24. Lugduni Batavorum 1777-79.

8) **Stein G. W.** *Lehre der Geburtshülfe.* Theil I, pag. 345. Elberfeld 1825.

9) **Houel.** *Archives gén. de Méd.* Octobre et November 1859.

Presione insterna

Pressione intracranica accresciuta. — Altri invece (come l'*Osiander* [1], il *Breschet* [2], il *Langenbeck* [3]) convennero esser una condizione favorevole agli encefaloceli lo stato membranoso della capsula cranica, ma negarono che quando havvi parzialmente questo stato, esso sia primitivo e cagione dell' ernia, e lo ritennero piuttosto effetto della maggior pressione esercitata da una parte del cervello sì da impedire l' ossificazione regolare della medesima. Con questa dottrina poi si voleva spiegare come le ernie avvengano più facilmente sulla linea mediana della volta e per fino nell' occipite superiore, sapendosi che la squama occipitale nel terzo mese presenta superiormente due punti paralleli d' ossificazione ed uno sotto il tubercolo in guisa che anche questo poteva essere compreso dal foro erniario superiore. Ma bisognava poi immaginare che l' ernia sotto il tubercolo accadesse antecedentemente, cioè avanti l'ossificazione della porzione inferiore della squama.

Per valutare convenientemente la dottrina della pressione intracranica bisogna premettere che essa comprende due parti: una risguardante appunto la pressione accresciuta del cervello, come fatto primitivo; e l' altra la quale considera il difetto d' ossificazione, come fatto secondario. Contro questa seconda parte si oppose lo *Spring,* il quale credeva che ogni volta l' ernia si formi dopo accaduta l'ossificazione, e lo desumeva da alcune osservazioni in cui i margini del foro osseo erano irregolari e dimostravano l' usura della sostanza; per il che egli negava l'arresto di sviluppo e supponeva che un incremento parziale del cervello avanti l'ossificazione della capsula avrebbe prodotto una bozza, ma non un foro.

Le censure fatte da *Spring,* come già dimostrammo (vedi pag. 15), oltrepassarono la misura, poichè è vero che l' ernie talvolta perforano le ossa già compiute, e nei

1) **Osiander F. B.** *Goetting. Gelanzeig* 1812, st. 139, pag. 1385. Citazione data da **Spring** (pag. 100) la quale non trova conferma in alcuna opera bibliografica.

2) **Breschet.** *Archives gén. de Méd.* Tom. XXV; pag. 480; 1831.

3) **Langenbeck C.** *Nosologie und Therapie der chirurg. Krankheiten.* Tom. V, Abt. 3, s. 1385; Gottingae 1844.

margini frastagliati del foro rimangono scheggie ossee, ma è altrettanto vero che le ernie possono escire pei tratti membranosi così avanti il periodo d'ossificazione come per tratti rimasti tali dopo quel periodo [1]. Pertanto si ha la prova che l'encefalocele accade in tutti i periodi della vita fetale e che quindi anche la teoria d'*Osiander* era incompleta a questo riguardo. In quanto poi all'accrescimento di pressione dato da una parte del cervello, esso fu ed è tuttora ammesso da molti, ma venne spiegato in diversi modi. Il più semplice fu suggerito da alcuni chirurghi (*Boyer, Cloquet, Velpeau* ecc.), compreso il nostro *Monteggia* [2], i quali sostenevano che le grida ed i pianti d'un bambino possono far protuberare il cervello all'esterno del cranio, ove l'ossificazione non è ancora compiuta; ma essi non pensavano che se bastassero le grida, le ernie non sarebbero tanto rare ma comunissime.

Idrope ventricolare

Meckel ed *Otto,* avendo incontrato casi d'encefalocele con raccolta sierosa dei ventricoli non dubitarono che l'ernia sia l'effetto dell'idrope anche quando non comprende alcuna parte dei ventricoli stessi; e tutti accolsero questa spiegazione come verosimile. A tale riguardo *Virchow* (Op. cit. s. 272) racconta accadere talvolta che traverso un foro della squama occipitale escano i due lobi posteriori: uno contiene il corno allungato ed idropico del ventricolo laterale corrispondente, mentre l'altro protubera come una massa solida, da cui dista il ventricolo idropico. Ora se questo caso non è una prova della teoria di *Meckel* è però assai favorevole alla medesima; nulladimeno lo stesso *Virchow* vi si oppone, affermando che „ quando l'idrocefalo ventricolare esiste non risulta che

1) In un cadavere sezionato nel 1888 nel mio Laboratorio rinvenni la circonvoluzione occipitale anteriore dal lato destro e posteriore all'incisura preoccipitale, allungata inferiormente a guisa d'un capezzolo, il quale penetrava nel tentorio (in vicinanza dell'angolo posteriore inferiore del parietale) per un foro elittico, che aveva il maggior diametro di 7 mill. e che discendeva per un centimetro in un seno membranoso a fondo cieco.

2) **Monteggia G. P.** *Instituzioni di Chirurgia.* Milano 1804. Tom. VI, pag. 179.

il medesimo sia la causa dell' encefalocele „. Ma neppure alcuna cosa si oppone a stimarlo capace, tanto più che non abbiamo alcuna ipotesi migliore da sostituire a quella di *Meckel*.

Ipertrofia cerebrale

Pei casi però, abbastanza frequenti, in cui i ventricoli non sono dilatati era indispensabile cercare un'altra cagione; la quale fu suggerita nel 1816 da *Otto* [1], ripetuta nel 1833 da *Fleischmann* [2] e da *Niemeyer* [3], e più tardi da *Virchow* [4] e da *Leriche* [6]. Tutti questi autori supposero, senza fornire le prove, che l'encefalocele sia prodotto dall'ipertrofia totale o parziale del cervello. E per vero le prove mancano di fatto, poichè leggendo le numerose storie non si trovano se non *Vannoni*, il quale notò l'ipertrofia cerebrale in un caso d'encefalocele anteriore (Vedi Parte 2.ª, pag. 190, nota 2, oss. 20), ed una nostra osservazione del 1873, in cui le gambe del cervello, il ponte del Varolio, il cervelletto, la midolla allungata formavano una massa nervosa esuberante che esciva dall' occipite. (Vedi Parte 2.ª, pag. 237, oss. 71). Il difetto del numero delle osservazioni non esclude però la verosimiglianza della dottrina, tanto più che il determinare se una parte o tutto il cervello è ipertrofico incontra non lievi difficoltà in causa dalla mollezza del cervello dei neonati.

Rammollimento cerebrale.

La stessa mollezza ci impedisce ancora d'aggiungere con sufficiente sicurezza un' altra cagione d'encefalocele. In non poche osservazioni è detto che il cervello era assai difluente, ora coi vasi della pia fortemente iniettati ed ora colla sostanza nervosa commista a sangue; ed ambidue questi casi noi pure gli abbiamo osservati. (Vedi Parte 2.ª, nota 3, pag. 207, oss. 20, 21). Ora è cognito che il rammollimento tanto edematoso, quanto rosso dà luogo ad una tumefazione talvolta notevole della parte rammollita; e quindi si ha uno stato meccanicamente simile all' ipertrofia ner-

1) **Otto Ad.** *Seltene Beobachtungen.* Heft. I, par. 231. Breslau 1816.
2) **Fleischmann Fr. L.** *Bildungshemmungen.* Nürnberg 1833, s. 170.
3) **Niemeyer.** Diss. *De hernia cerebri congenita.* Halae 1833, p. 18.
4) **Virchow R.** *Die krankhaften Geschwülste.* Bd. III, s. 270; 1863.
5) **Leriche E.** *Du spina bifida cranien.* Paris 1871, pag. 52.

vosa, così da potersi considerare come cagione dell'encefalocele. Ma nel caso pratico è assai difficile distinguere la mollezza cadaverica del cervello dei neonati, dal rammollimento patologico, e solo può indursi quando è complicato o causato da notevoli disturbi di circolo.

Idro-encefalocele

f. Cause dell' idro-encefalocele. — Fin dal secolo scorso si spiegava l'emicefalia ammettendo che un idrocefalo avesse lacerato e distrutto una porzione di cervello, ma niuno ravvicinava l' emicefalia coll' idro-encefalocele; sinchè nel 1816 *Otto* [1] volendo intendere alcuni casi d' ernia alla base del cranio (vedi pag. 23) ricorse parimenti all' idrocefalo (senza lacerazione però del cervello), e poscia allargò la teoria oltre il dovere affermando *che l' idrocefalo, l' ernia cerebrale e l'emicefalia sono soltanto diversi gradi d' una medesima affezione.* Questa dottrina, entro i dovuti limiti, fu accolta con favore e sviluppata nel modo seguente da *Bruns* [2]. Egli ammise che la forma del cranio è determinata dalla forma del cervello e che se questo s' accresce di volume irregolarmente in una certa direzione, per raccolta di siero in una o più cavità, esercita una abnorme pressione eccentrica sulla capsula tuttora in formazione, in guisa che nel punto compresso interrompe la normale ossificazione e produce un foro.

Rimaneva però da dimostrare la prevalenza del siero in una parte del cervello, e *Spring* (loc. cit.) ricordò le osservazioni di *Tulpio* [3], di *Ridley* [4], di *Portal* [5], di *Haller* [6] e di molti altri rispetto ai ventricoli laterali; e ricordò pure le osservazioni di *Home* [7] e *Breschet* [8] riguardo al

1) **Otto A. W.** *Seltene Beobachtungen.* Erstes Heft. Breslau 1816, s. 44.

2) **Bruns V.** *Handbuch der Chirurgie.* Bd. I, s. 696. Tübingen 1853.

3) **Tulpius.** *Observationes medicae.* Liber I, Cap. XXIV, pag. 95. Amstelodami 1672.

4) **Ridley.** *Anatomia cerebri.* Lugduni Batavorum 1725, pag. 59.

5) **Portal.** *Sur une hydropisie particulière des ventricules lateraux du cerveau.* Mém. de l'Acad. de Paris 1770, pag. 240.

6) **Haller.** *Elementa Physiologiae.* Tom. IV, pag. 42. Bernae 1863.

7) **Home Everard in Baillie.** *The morbid anatomy etc.* London 1818, pag. 458.

8) **Breschet.** *Archives gén. de Médecine.* Tom. XXV; 1831.

terzo ventricolo. Tale prevalenza si vide anche dipendere dalla interruzione delle comunicazioni fra i ventricoli, o della continuità d' uno stesso ventricolo; per es. *Virchow* [1] ricorda che spesso il corno posteriore del ventricolo laterale s'oblitera ora in tutta la sua estensione, ora parzialmente; ed in quest' ultimo caso accade ciò che si osserva nell'idrocele del cordone spermatico, e cioè all'estremità del ventricolo una cavità chiusa, la quale può diventare la sede d' un processo morboso. Ed in quanto ai fori di comunicazione, ricorderemo fra gli altri *Hirchsprung,* che in un caso d' ernia occipitale trovò chiuso l'acquedotto del Silvio (Vedi Parte 2.ª, pag. 232, nota 4, oss. 60).

A queste circostanze capaci di produrre l'idroencefalocele *Spring* [2] ne aggiunse alcune altre degne di considerazione. Egli rammenta che la pressione del liquido idrocefalico non è eguale in tutti i punti, poichè spesso si trova il cervello assottigliato in una parte con involuzione del cranio corrispondente fino alla produzione dell' idroencefalocele. Tale ineguaglianza di pressione egli l'attribuisce ora alla produzione parziale dello siero, avanti d' espandersi in tutto il ventricolo, ora ad una pressione esterna che rende asimmetrico il cranio; e più spesso l' attribuisce al peso del liquido che gravita nei corni posteriori, considerando la frequenza con cui i feti hanno al termine della gravidanza l' occipite posto inferiormente. Finalmente ammette che la flogosi delle pareti ventricolari giunga al grado o di produrre dei fiocchi fibrinosi o d' ingrossare le pareti ventricolari, e che in ambidue i modi avvenga l'ostruzione dei fori di comunicazione. Queste circostanze non hanno però tutte lo stesso valore, mancando per es. le prove d' una flogosi fibrinosa dei ventricoli nei feti, mentre è assai frequente l' osservazione di stasi circoscritte dei medesimi; e probabilmente questa è la causa più comune della prevalente raccolta di siero in un ventricolo.

1) **Virchow R.** *Die krankhaften Geschwülste.* Bd, I, s. 183. Berlin 1863.

2) **Spring A.** *Mém. de l'Acad. de Méd. de Belgique.* Tom. III, p. 104. Bruxelles 1854.

Art. 2.°

Acrania (Hemicephalus *Gurlt.* Cranioschisi *Förster*)

Difetto della volta del cranio e della cute corrispondente (in parte o totalmente) con gravi alterazioni cerebrali.

1. *Storia.* — *Aldrovandi* (morto nel 1605) lasciò fra i molti manoscritti e disegni quattro tavole rappresentanti due feti senza la volta del cranio e senza cervello, che chiamò *bostomos* (faccia di bue [1]). Le tavole furono poi impresse nel 1642 da *Ambrosini* senza alcuna notizia [2]. Nel secolo XVI niun altro fece ricordo di questo genere di mostri, eccetto *Licostene* [3], il quale ne riferì brevemente un esempio e ne diede la rispettiva figura. Tale povertà d'osservazioni ci spiega come *Liceto*, pubblicando nel 1616 il suo Trattato ommettesse di tenere discorso degli acranici [4].

Prime osservazioni

Soltanto dopo la metà del XVII secolo principiarono a pubblicarsi osservazioni di bambini senza cervello, le

1) L' idea di paragonare la testa degli acranici a quella del bue può spiegarsi trovando gli occhi nei primi relativamente molto grandi. Essa fu poi ripetuta da **Portal** e **Tenon**, colla differenza che questi sostituirono al bue il vitello. (*Rapport sur la Mém. de* **Pinson**. Journal de Physique. Ann. 1793; Part. 2.ª, pag. 68).

2) **Aldrovandi Ulisse.** *Monstrorum historia.* Bononiae 1642, p. 461. Le figure sono a pag. 462 e 465. Vedi **Taruffi.** Tom. I, pag. 42.

3) **Licostene Corrado.** *Prodigiorum chronicon.* Basileae 1557, p. 585, con fig.

4) **Liceto Fortunato.** *De monstrorum causis etc.* Patavii 1616.

Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire (*Des anomalies.* Tom. II, pag. 235, Nota 1. Ediz. Bruxelles 1832) ricorda **Liceto** fra gli osservatori d' *anencefalia,* e ne cita la traduzione francese del 1708, pag. 332. Ora il teratologo francese non s'avvide che l'osservazione apparteneva ad **Everardus**, e che questi la fece dopo il 1663 (6 anni dopo la morte di **Liceto**) e la comunicò a **Gherardo Blasio,** il quale la stampò nella sua Appendice a **Liceto** nell'edizione d'Amsterdam del 1665. Essa venne poi tradotta dal latino nell' edizione francese.

quali più tardi si moltiplicarono in guisa che oggi può dirsi che esse oltrepassano di molto le 200 [1]; ma, come per gli altri argomenti, le stesse furono da prima assai imperfette e poscia lentamente andarono migliorando, non al grado però di risolvere tutti i quesiti. I medici che iniziarono la descrizione degli acranici furono *Bartholino* nel 1654, *Zacchia* nel 1661. *Wepfer* nel 1665, *Mauriceau* nel 1668, *Fontanus* nel 1673; e quelli che fornirono un maggior numero di fatti furono *Meckel* [2], *Otto* [3] e *Vrolik* [4], tutti appartenenti a questo secolo. Un' eguale lentezza si verificò nel miglioramento delle figure anatomiche, poichè quelle date da *Hoffmann* [5], da *Kerkring* [6], da *Gohll* [7], da *Bromel* [8] e da *Blanchott* [9] lasciano molto a desiderare, e bisogna giungere a *Sandifort* nel 1784 per trovare un vero progresso [10].

Denominazioni

2. *Sinonimi.* — I feti privi della volta del cranio, presentandosi con variato aspetto non permisero per lungo tempo che se ne ricavasse il carattere comune e si addottasse una denominazione appropriata; sicchè i medici si contentarono di ripetere l'analogia colle teste di gatto, o di rospo, trovata dal volgo: analogia che il volgo stesso confuse

1) Di tutti i casi descritti non abbiamo potuto raccogliere le indicazioni precise, con sufficienti notizie, se non di 160 incirca; la maggior parte dei quali sono ricordati nella Parte 2.ª, pag. 247, nota 1 e 2.

2) **Meckel J. F.** *Handbuch der pathologischen Anatomie.* Bd. I, s. 195; Leipzig 1812. L'autore, oltre ai casi raccolti nella letteratura, ne descrive 12 propri.

3) **Otto G.** *Monstrorum sexcentorum descriptio.* Vratislaviae 1841, pag. 37.

4) **Vrolik W.** *Tabulae ad illustrandam embryogenesin.* Amstelodami 1849, Tab. 40, 42.

5) **Hoffmann Maur.** *Ephemerid. naturae curios.* Decur. 1.ª Ann. II, Obs. 36; 1671.

6) **Kerkring.** *Spicilegium.* Pag. 59. Tab. IX; Amstelodami 1670.

7) **Gohll.** *Acta medica Berolinensium.* Vol. VIII, pag. 7; 1721.

8) **Bromel.** *Acta litteraria Sueciae* 1725, pag. 98.

9) **Blanchott.** *Selecta physica oeconomica.* Stuttgardiae 1749, p. 127. — *Acta physico-medica.* Vol. IX, pag. 350.

10) **Sandifort. Ed.** *Anatome infantis cerebro destituti.* Lugduni Batavorum 1784, pag. 27.

talora coll' eguaglianza [1]. E quando i medici vollero intro durre una propria denominazione caddero nell' errore di comprendere gli acranici fra gli *acefali* (von *Doeveren* [2]); errore che fu nel 1780 avvertito da *Prokaska* [3] e corretto col titolo di *acefalo spurio*. Questo titolo poi nel 1801 fu sostituito da *Rossi* [4] col nome di *semiacefalo*, e nel 1826 da *Meckel* [5] con quello di *emicefalo*. Ma già fino dal 1784 *Sandifort* [6] aveva bandito il concetto della mancanza della testa e sostituito il titolo di *feti senza cervello*.

In questo secolo alcuni trovarono adatta l' indicazione data da *Sandifort*, richiamando l' attenzione sullo stato del cervello, altri la stimarono insufficiente e fra questi fuvvi *Malacarne* [7] che chiamò un mostro di questo genere *acranio, aencefalo, anaucheno,* cioè senza la volta del cranio, senza il cervello e senza il collo. E fra quelli che trovarono adatta e sufficiente l' indicazione di *Sandifort* fu lo *Schlegel*, il quale intitolò un suo lavoro: *Aencephalorum historia* (Berolini 1812). Il nome d'*aencefalo* o d'*anencefalo*

1) Havvi un' antichissima prova che gli acranici erano confusi cogli animali ricordando che nelle Catacombe d' Ermopoli e precisamente nella tomba dei cinocefali (animali sacri) accanto ad una figurina di scimmia fu trovato un anencefalo umano mummificato e che fu esaminato da **Stefano Geoffroy Saint-Hilaire** nel 1826 a Parigi. Questo mostro trovasi ora al Museo di Berlino. (**Passalacqua.** *Catalogue raisonné des antiquités de Mons* ..... Paris 1826, nota pag. 31. — **Et. Geoffroy Saint-Hilaire.** *Annales des Sc. naturelles.* Tom. VII, pag. 357, avec pl.)

2) **von Doeveren Gualth.** *Specimen observationum academicarum.* Groningae 1765, Cap. II, Tab. 5, pag. 46. *Partus humanus monstrosus Acephalos, simul cum labio leporino duplici, palato fisso, naso bifido.* (da un lato).

3) **Prokaska G.** *Adnotationes academicae.* Pragae 1780-84.

4) **Rossi Fr.**, prof. a Torino. *Mém. de l'Acad. des Sciences.* Tom. VI, pag. 18; Turin 1801.

5) **Meckel J. F.** *Descriptio monstrorum nonnullorum.* Lipsiae 1826.

6) **Sandifort Ed.** *Anatome infantis cerebro destituti.* Lugduni Batavorum 1784, pag. 27. Nella prefazione degli *Opuscula anatomica;* p. 7, avvertì esplicitamente la sconvenienza di comprendere i feti senza cervello negli *acefali.*

7) **Malacarne Vincenzo.** *Memorie della Società Italiana.* Tom. XII, Parte 2.^{a}, pag. 173; Modena 1805.

ebbe tosto fortuna, poichè fra gli altri fu adottato dal celebre teratologo francese, *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire*, che ebbe molti immitatori; e solo pochi (fra cui recentemente *Perls* [1]) preferirono l'altro termine usato da *Malacarne*, cioè *acranio*.

Se però si considera il valore di questi due termini per stabilire il genere di mostruosità, tosto si riconosce che ambidue sono imperfetti, poichè non pochi sono gli esempi di cervelli più o meno incompleti senza soluzione di continuo nella volta del cranio; anzi *Calori* nel 1836 [2] nel descrivere uno di questi casi adoperò il nome d' *anencefalo*, e *Salvioli* per accennarne un altro, che qui riferiremo, adoperò quello d' *emianencefalo*. Per contrario può darsi il caso che manchi la volta ossea del cranio, mentre il cervello è completo, e perfino senza idrocefalo: fra gli esempi che dimostrano tale eventualità ricorderemo quello di *Giraldés*. Ma dovendosi preferire una fra le due indicazioni, (per evitare l' inconveniente d' un titolo troppo lungo), abbiamo scelto il nome d'*acranico*, comprendendovi ancora il concetto della mancanza dell' involucro cutaneo.

Oss. 1. — **Salvioli G.** di Modena, prof. a Genova, defunto nel 1888. *Lezioni sull'Anatom. patologica del sistema nervoso centrale.* Modena 1887, pag. 18.

In un bambino morto il primo anno d' età mancavano quasi totalmente gli emisferi cerebrali. Non vi erano che alcune circonvoluzioni frontali da ambidue i lati, alcune occipitali da un sol lato, ed i gangli della base lasciati scoperti. Il cranio era normalmente sviluppato, ed era riempito di liquido contenuto dall' aracnoide. L' autore rinvenne inoltre il difetto di sviluppo dei fasci piramidali in tutto il loro decorso, cioè nei peduncoli, nella protuberanza e nel bulbo, il quale difetto era così pronunziato, da potersi rilevare anche ad occhio nudo.

Oss. 2. — **Giraldés.** *Le mouvement. méd. N.* 48. Paris 1867.

In un fanciullo morto dopo pochi giorni dalla nascita, l'autore notò nel cranio un solco profondo che divideva il medesimo in due

1) **Perls M.** *Lehrbuch der allgemeinen Aetiologie und der Missbildungen.* Stuttgart 1879, s. 277.

2) **Calori Luigi.** *Memorie della Società medico-chirurgica di Bologna.* Vol. I, pag. 193; 1836.

metà ineguali. Premendo il cuoio capelluto, s' avvertiva la sensazione di mollezza e di fluttuazione su tutta la convessità della testa ed il margine osseo del cranio si riscontrava soltanto due centimetri circa sopra il meato uditivo esterno e tre centimetri sulla volta orbitale. Notevole era la deformità delle orecchie, per la somiglianza con quella degli animali; poichè, mentre nell' uomo normale e negli animali superiori la parte inferiore (lobulo) è sviluppata preferentemente, nel caso attuale (come negli animali inferiori) mancava la parte inferiore completamente ed era sviluppata la parte superiore.

L' autopsia mostrò oltre le modificazioni solite (sinechia fra la cute, dura madre e pia madre) anche un esteso stravaso, in parte fluido ed in parte coagulato, sotto il quale eravi il cervello molto molle ed oltremodo piccolo. Le ossa della base del cranio erano ingrossate e molto vascolarizzate.

In quanto all' anomalia generale del cranio, l' autore crede trattarsi d' una *acrania;* rispetto al solco superiormente ricordato, egli è disposto ad attribuirlo all' effetto d' una briglia dell' amnion, oppure all' avviticchiamento del cordone ombellicale, pel quale stanno in armonia le alterazioni irritative delle parti molli ed ossee.

Ordinamento

3. *Classificazione.* — Gli *acranici*, offrendo notevoli differenze, risvegliarono il bisogno di distinguerli ed ordinarli secondo l' importanza delle medesime. Ed accadde, come al solito, che i primi tentativi furono assai imperfetti, e le distinzioni non migliorarono se non quando gli autori conobbero un gran numero di casi bene descritti. Difatto da prima *Walter* [1] separò i mostri presentanti la così detta *testa di gatto* in quelli che hanno la base del cranio assolutamente scoperta e nuda, e negli altri aventi sulla base un sacco fatto dalle meningi e contenente sostanza nervosa. Poscia *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire* [2] ricavò dai casi venuti a sua cognizione nove specie d' *anencefali*

1) **Walter J. G.** *Museum anatomicum.* Berolini 1805, pag. 117.

2) **Et. Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des monstruosités humaines.* Paris 1822, pag. 214, Nota 1. In quest' Opera ed in Memorie successive egli giunse ad ammettere 9 specie d' *anencefali.*

Confessa di conoscere i lavori di **Meckel** solo mediante una nota manoscritta mandatagli direttamente dal medesimo, ignorando egli la lingua tedesca.

(acranici). Ma avendoli veduti successivamente ed ignorando la letteratura straniera, non riescì neppur egli ad essere completo, nè a seguire un piano uniforme, sicchè delle sue specie poche furono conservate dal figlio.

Is. Geoffroy Saint-Hilaire

Il figlio *Isidoro* nel 1833 rifece mirabilmente il lavoro tanto per l' ampiezza delle vedute, quanto per la fina analisi a cui sottopose i fatti; ma nell' uso della sintesi non fu altrettanto felice, avendo oltrepassati i limiti della semplicità. A questo risultato contribuì particolarmente l' avere scelto un termine di partenza, vero teoricamente, ma disadatto al fine, poichè si può ben concedere (come diceva il padre suo [1]) che le ossa del cranio si modifichino in ragione diretta e proporzionale alle alterazioni dell' encefalo, ma nel caso pratico poi non si possono stabilire tanti gradi o specie di lesioni nervose quanti sono i gradi della lesione ossea.

Non preoccupandosi di tale difficoltà, *Isidoro* distinse in tre famiglie i feti col cranio aperto. La 1.ª famiglia comprende quei mostri che hanno il cervello mal conformato e posto fuori del cranio *(exencefali)*; la 2.ª quei mostri in cui il cervello è sostituito da un tumore vascolare *(pseudencefalo)*; la 3.ª quei mostri che mancano di cervello *(anencefali)*. Senza fermarci a dimostrare che in natura si danno altresì lesioni cerebrali ora intermedie alle suddette, ora miste, ed ora diverse, avvertiremo soltanto aver l' autore stesso riconosciuto il bisogno d' indicare la varia estensione del difetto nel cranio, talora prolungato nella spina; se non che egli considerò l'estensione come un fatto secondario, e fece tanti generi quante erano le singole differenze, subordinandoli alle famiglie suddette. Ora questo metodo, ha dato per conseguenza che quasi tutti i generi si ripetono nelle tre famiglie; per es. il pseudoencefalo può manifestarsi tanto nei singoli difetti parziali, quanto nella mancanza totale della volta del cranio.

Cortese

Contro le soverchie distinzioni sorse *Cortese* nel 1842 [2],

1) **Et. Geoffroy Saint-Hilaire.** *Op. cit.* Pag. 18.

2) **Cortese Francesco,** prof. a Padova. *Sopra alcuni casi d'anomalie di sviluppo.* Memoriale della Medicina contemporanea. Venezia 1842, luglio ed agosto.

il quale sostenne che i diversi generi d'exencefalia e d'anencefalia, in luogo d'essere fatti essenzialmente diversi, se si pongano in serie, non costituiscono che tante varietà e gradazioni d'un medesimo tipo, il quale si riduce ad una divisione delle ossa nella loro contiguità, massime alla regione delle fontanelle, in un periodo in cui non è ancor accaduta l'ossificazione della capsula. E che i singoli generi d'acrania non siano se non varietà d'un medesimo tipo, fu poscia riconosciuto da altri, fra cui *Förster* [1], il quale tutti li raccolse sotto il nome di *cranioschisi*. I moderni però non limitarono il punto d'origine ove l'aveva fissato il *Cortese*, accadendo quello spesso in luoghi non corrispondenti alla contiguità delle ossa. Ciò che accade generalmente da prima si è che l'apertura si manifesta in una parte, o lungo tutto l'arco antero posteriore della volta craniense.

Förster

Bauer

Questa semplicità non perdurò lungo tempo, poichè *Bauer* sotto la direzione di *Claudius* [2] trovò motivo d'instituire una nuova distinzione, avendo veduto che l'angolo sfenoidale e lo stato della colonna vertebrale si modificano a seconda che è conservata o mancante la squama occipitale; quindi distinse gli acranici sotto tale punta di veduta. Noi già abbiamo esposto questa legge rispetto ai cefaloceli (v. pag. 72) e fra poco la prenderemo in considerazione. Ora avvertiremo soltanto che, pur ammettendola come vera, essa non comprende tutti gli stati anatomici della volta del cranio e molto meno quelli del cervello, per cui la descrizione rimane incompleta. Noi invece preferendo distinguere con metodo le singole varietà anatomiche, anche quando non hanno (almeno per ora) un'eguale importanza, piglieremo per termine di confronto la sede e l'estensione del difetto cranico.

1) **Förster Aug.** *Die Missbildungen des Menschen.* Jena 1861, s. 78; Tafel XIV.

2) **Bauer Ferdinando,** di Netra, laureato a Marburg nel 1863 ed a Dopart nel 1866. *Untersuchungen über den Schädel der Hemicephalen mit besonderer Berüchsichtigung der Felsenbein.* Marburg 1863; Dorpat 1866. Nella 2.ª ediz. mancano le osservazioni e le figure.

Nuovo ordinamento

Con questo intento dobbiamo tosto riconoscere che tutte le varietà degli *acranici* si possono riunire in due gruppi: uno assai numeroso, in cui è aperto il cranio per mancanza di tutta la volta (e perciò lo chiameremo *olo-acranico*), avvertendo che l'apertura s'estende lungo la parte posteriore della colonna vertebrale; il secondo. alquanto meno numeroso, caratterizzato dal difetto circoscritto ad una parte della volta craniense, con o senza apertura della spina (lo chiameremo *mero-acranico*). Il luogo poi in cui ha sede il difetto parziale ora è nella parte anteriore, ora nella parte mediana; ora s'estende dalla parte anteriore fino al tubercolo occipitale, ed ora comprende soltanto tutta la parte posteriore; nel qual caso l'apertura continua parimenti nelle vertebre cervicali. Quando le varietà suddette occupano un piccolo spazio, si confondono colle aperture degli encefoloceli e non havvi un limite che separi un forma dall'altra.

Frequenza

4. *Caratteri generali.* — L'acrania è una delle deformità più frequenti; difatto nella Clinica di Monaco, fu trovato in media un esempio della medesima sopra 1460 parti (*Hecker*, 1866). Tuttavolta la descrizione esatta tardò lungo tempo ad essere redatta, e *Schlegel* nel 1812 (loc. cit.) confessava che gli *aencefali* hanno bensì nella loro conformazione qualche cosa di singolare, ma si stimava incapace di definirla; tutto al più riconosceva che la mascella superiore ed inferiore sono protratte anteriormente così da imitare la testa delle scimmie. Altre alterazioni, e più importanti, s'andarono poscia rilevando nelle ossa della base del cranio e della faccia, le quali permisero di distinguere le lesioni primitive dalle secondarie e di coordinarle insieme; ma in quanto alle fasi delle alterazioni cerebrali si sono fatti mediocrissimi progressi.

Volume della testa

a. Testa. — La testa d'un feto acranico, indipendentemente dai difetti nella volta, è assai piccola rispetto alla lunghezza del corpo, e fa un singolare contrasto coll'ordinaria floridezza del medesimo [1]. Tutti i diametri della

1) **Schlegel C. G. F.** *Aencephalorum historiam originemque etc.* Berolini 1812.

Spogliando le osservazioni di **Sandifort**, di **Soemmering**, di **Prokaska**,

base del cranio sono più corti del normale, ma quello che supera gli altri è generalmente l'antero posteriore, arrestandosi al dorso dello sfenoide, perchè la porzione basilare dell'occipite è divenuta più o meno perpendicolare, come vedremo fra poco. Anche le ossa della faccia sono più piccole, lo che non apparisce, stante la loro notevole sporgenza in avanti e la pinguedine delle gote, già notata nel 1732 da *Melli*[1]. Invece è abbastanza sviluppata la mascella inferiore e più sporgente delle altre ossa; lo che deriva dalla ristrettezza del cranio, per cui la mascella s'allunga ed oltrepassa d'alcune linee il margine alveolare della mandibola superiore, ed anche la lingua s'allunga e si fa sporgente, come vide *Morgagni*[2] e come rappresentò *Portal* il nipote[3]. Alcuni poi notarono la grandezza della bocca (*Melli* ed altri), lo che fu spiegato da *Guerin*[4] mediante la retrazione muscolare; ma questo carattere subisce molte eccezioni. Finalmente *Toply*[5] ha voluto aggiungere il carattere dell'asimmetria del cranio, ma questo fatto non è stato riscontrato che in alcuni casi di mero-acrania.

Prognatismo

b. Faccia. — Abbiamo già detto che la faccia è sporgente; ora aggiungeremo che lo è al grado da assumere il carattere dell'*iperprognatismo;* di fatto misurando l'angolo facciale dei nostri scheletri acranici, vedemmo che esso oscillava fra i 75.° ed i 65.°, cioè si manteneva sempre inferiore a quello del prognatismo ordinario. Questa dispo-

l'autore ha notato che molte volte il corpo degli encefali ha una insolita obesità. Ed osservando gli scheletri del Museo di Berlino rilevò che, non solo nella mandibola inferiore ma in tutto lo scheletro, era accelerata l'ossificazione. comprese le ossa della base del cranio. Vide ancora la sporgenza della lingua.

1) **Melli Sebastiano**, chirurgo veneto. *Arte medico-chirurgica etc.* Parte 2.ª; Venezia 1732, Dispaccio III, pag. 200.

2) **Morgagni G. B.** *De sedibus etc.* Bassano 1761. Epist. 48, n. 50.

3) **Portal Vincent.** *Annales des Sciences naturelles.* Tom. XIII, p. 233. Paris 1828.

4) **Guerin J.** *Sur les déformités congénitales.* Paris 1880, pag. 290.

5) **Töply Robert.** *Wiener medizinische Wochenschrift* 1886. N. 39, s. 1308.

sizione porta per conseguenza (tanto nel caso che la squama del frontale manchi, quanto in quello che sia appianata) che i due margini orbitali non tocchino lo stesso piano verticale, ma che il margine superiore ne tocchi uno, distante da quello del margine inferiore dai 10 ai 15 mill.; laonde gli occhi, in luogo di guardare orizzontalmente, sono rivolti più o meno verso il cielo. Per tale carattere i mostri furono chiamati *uranó-scopi,* come lo furono alcuni pesci appartenenti agli *acantopteri* perchè hanno gli occhi sopra la testa. Negli acranici poi gli occhi sono grossi e sporgenti lo che è in armonia colla larghezza relativamente assai grande dell'orlo orbitale, colla rilevatezza del margine inferiore o zigomatico, e colla minore profondità delle orbite. Ora questo fatto fu spiegato da *Bauer* [1], ammettendo che gli occhi non subiscano l'arresto di sviluppo come le ossa del cranio, e che quindi crescendo come al solito abbiano allargato l'orlo orbitale specialmente dal lato esterno e reso sporgente il margine zigomatico.

Naso

Il naso è grandemente appianato in guisa che la punta tocca il filtro, ed il dorso si continua colla fronte in linea retta, quasi senza infossatura alla radice. Le orecchie, secondo *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* [2], hanno le conche dirette orizzontalmente. Noi non abbiamo rilevata altra cosa, se non che il padiglione segue alquanto l'inclinazione in avanti della faccia, che la porzione inferiore dell'elice ed il lobulo si piegano maggiormente in avanti e per fino si rovesciano in alto quando poggiano sulla spalla, lo che accade non di rado. Finalmente abbiamo veduto negli scheletri il foro uditivo più o meno diretto in basso e in avanti per gli spostamenti subiti dai temporali, i quali convergono anteriormente e si piegano inferiormente più dell' ordinario.

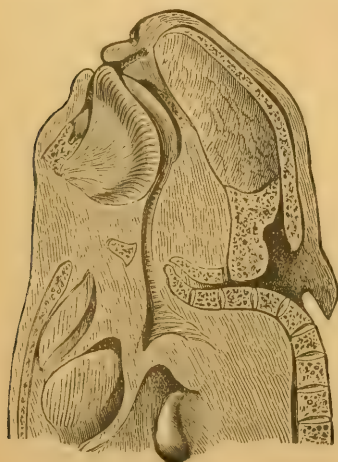
Orecchie

Brevità della cervice.

c. *Collo.* — Diventando più o meno perpendicolare la porzione basilare dell' occipite, sembrerebbe che il collo del feto dovesse allungarsi, ed invece accade tutto il con-

1) **Bauer.** *Ueber den Schädel der Hemicephalen.* Marburg 1863.

2) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. II. pag. 242, Nota 2 (Edit. Bruxelles) 1837.

trario; sicchè la testa ora s'avvicina ed ora poggia sulle spalle, ed allora la pelle della faccia passa direttamente sul petto senza alcuna costrizione sotto il mento, e solo fra il collo ed il torace havvi un leggiero solco; e ciò accade ancora quando la testa è ruotata in dietro, cioè quando la parte posteriore della medesima s'avvicina alle vertebre cervico-dorsali. Questo fatto riceve la sua spiegazione dallo stato delle vertebre cervicali, le quali ora sono difettose nel numero, ora calcificate e fuse fra loro *(Morgagni)*; ora hanno il corpo assai piccolo, ed ora presentano una lordosi più o meno notevole. Queste due ultime circostanze sono frequentissime, e rendono ragione non solo della brevità del collo, ma ancora della rotazione della testa all'indietro. La scomparsa del collo negli acranii può anche derivare, come rara eccezione, da cifosi; e noi possediamo un esemplare in cui la cifosi è data dalla direzione orizzontale in avanti della porzione basilare dell' occipite e dall' andamento paralello alla porzione suddetta con direzione posteriore delle vertebre cervicali. (Vedi fig.).

Piramidi dei temporali.

d. Temporali. — Quanto alle ossa della base del cranio, sebbene più corte, *Otto* riconobbe fino dal 1811 [1] che esse avevano una evoluzione così accresciuta da costituire una massa ossea, la quale rende convessa la base stessa. Le piramidi dei temporali sono brevi, ingrossate e bernoccolute, ed in luogo di dirigersi in un piano orizzontale ed obbliquamente dall'indietro all'avanti verso lo sfenoide, vanno trasversalmente e perfino dall' avanti all' indietro, come notò *Misco* di Palermo nel 1835 [1]; il quale vide pure che il

1) **Otto A. G.** *Monstrorum sex human. descriptio.* Francofurt ad Viadrum 1811, pag. 25.

2) **Misco Giovanni.** *Giornale di Scienze Mediche per la Sicilia.* Vol. III, pag. 132. Palermo 1835, con tav. Vedi Parte 2.ª nota 1, pag. 255, oss. 46).

piano era alterato, essendo quelle più basse alla periferia che verso il centro: modificazioni tutte verificate da altri e che si collegano in parte colla iperplasia delle ossa ed in parte cogli spostamenti subìti dalle squame temporali. *Biancini* nel 1829 [1] esaminando un anencefalo notò nella rocca petrosa che la staffa non giungeva alla finestra ovale; poscia *Hyrtl* [2] e *Wallmann* [3] descrissero una serie di varietà nella forma della staffa medesima, e più tardi *Claudius* [4] studiando l'osso temporale in parecchi acranici vide che il diametro trasversale della cavità del timpano è maggiore del solito e che la staffa è più alta. Trovò inoltre frequenti deformità del vestibolo e dei canali semicircolari, così pure un restringimento costante della chiocciola, la quale sembra compressa lateralmente contro il vestibolo; lo che attribuisce alla brevità dell'osso petroso che non permise alla chiocciola di svilupparsi verso l'interno.

Ali dello sfenoide

e. Sfenoide. — Passando allo sfenoide noteremo innanzi tutto che le grandi ali sono assai piccole, tanto da produrre uno straordinario infossamento esterno al didietro dell'arco zigomatico; e tale infossamento alla sua volta determina una obbliquità ed uno spostamento in avanti della squama del temporale, quindi un accorciamento dell'arco suddetto. Le piccole ale (negli esemplari da noi esaminati) mancano per buon tratto della loro estremità laterale. I due corpi dello sfenoide sono ingrossati ed uniti generalmente fra loro. Però in corrispondenza della sella turcica può esistere un canale cieco inferiormente (come ha veduto *Misco*, e vidi io pure nel teschio donatomi da *Calori*; Vedi Parte 2.ª) eguale a quello veduto da *Otto* (Vedi pag. 23, nota 1) e da molti altri. Il corpo anteriore è spesso più alto del posteriore e si mostra in

Corpo

1) **Biancini Tommaso.** *Di una anencefalia.* Pisa 1829, pag. 19.

2) **Hyrtl Giuseppe.** *Vergleichende anatomischen Untersuchungen über das innere Gehörgan der Menschen und Säugethiere.* Pragae 1848.

3) **Walmann H.** *Ueber Missbildungen des knöchernen Gehörgans.* Virchow's Archiv. Bad. XI, s. 503; 1857.

4) **Claudius M.** *Henle's und Pfeufer's Zeitschrift* 1864. Canstatt's Jahresbericht. Würzburg 1865, Bd. IV, s. 4.

un piano ora eguale ora superiore a quello dell' etmoide. Ne risulta pertanto che la base, in luogo d' essere inclinata dall' avanti all' indietro, appare convessa nel mezzo; la qual cosa fu attribuita da *Virchow* nel 1857 [1] al piegarsi in basso della porzione basilare dell' occipite, ma una cagione altrettanto efficace è stata ammessa da *Ahlfeld*, cioè la cessata pressione del cervello in seguito all' apertura della volta del cranio [2].

Angolo sfenoidale

f. Angolo sfenoidale. — La modificazione più importante della base è il cambiamento di rapporto fra lo sfenoide e l' occipite; il quale cambiamento, già avvertito ed apprezzato da *Virchow* nel modo suddetto e poscia riscontrato da tutti i teratologi, consiste nella flessione fra lo sfenoide e la porzione basilare dell'occipite (*Ephippium* di *Welcker*) [3]. Fra i due ossi però non accade soltanto un restringimento dell' angolo, ma talora avviene ancora una lussazione della porzione basilare con spostamento ora in alto ed ora in basso; poichè in uno scheletro (N. 3) trovammo la faccia articolare della medesima rivolta verso la cavità cranica ed a livello della superficie superiore del corpo posteriore dello sfenoide. E più volte vedemmo la stessa faccia poggiare contro la superficie inferiore di detto corpo, in guisa che l' angolo doveva ricavarsi non alla estremità posteriore dello sfenoide, ma in media 5 mill. distante dall' estremità. Questo modo di lussazione l' abbiamo già veduto in un caso d' encefalocele. (Vedi pag. 73).

L' angolo suddetto fu studiato negli acranici da *Bauer* nel 1863 (Mem. cit.). Egli rinvenne la regola che, quando il difetto della volta è nella parte anteriore o mediana e persiste la squama occipitale, allora l' angolo oscilla fra 112° e 90° $^1/_4$; sicchè havvi una vera *cifosi sfenoidale*. Se invece il difetto nella volta è posteriore o totale, e quindi manca la squama occipitale, allora l'angolo oscilla fra 142°

1) **Virchow R.** *Untersuchungen über die Entwickelung des Schädelgrundes.* Berlin 1857, s. 99, 102.

2) **Ahlfeld F.** *Die Missbildungen.* Leipzig 1882, s. 284.

3) Ricorderemo che la media nei neonati dell' angolo sfenoidale è di 151°, e che per misurarlo con maggiore sicurezza occorre seguire il metodo indicato nella nota a pag. 72.

a 162°, per cui la porzione basilare può diventare quasi orizzontale e restringere l' angolo colla colonna vertebrale. Questa regola è stata verificata da *Ackermann* e riconosciuta ancora negli encefaloceli. Noi però prima d' accettarla abbiamo esaminati 20 preparati della nostra raccolta teratotogica, come risulta dal seguente specchio, ed abbiamo trovato che gli acranici con la squama occipitale (appartenenti ai *mero-acranici*) avevano l'angolo che oscillava da 55° a 110°, e che in quelli senza squama esso oscillava da 90° a 133°, sicchè è vera una differenza notevole fra le due varietà d'acranici; ma non possiamo ammettere come regola [1] che l'angolo s'allarghi in modo da superare il normale. Solo concediamo un grado minore di cifosi quando havvi la squama occipitale.

1) I casi eccezionali meritano una speciale ricerca, poichè nell' osservazione d' **Hoffmann W.** (*Zwei Fälle angeborner Difformität.* Inaug. Diss. Erlangen 1883) vi era bensì un leggierissimo angolo sfenoidale e la porzione basilare si continuava coll' atlante, ma le vertebre cervicali formavano un angolo retto coll' atlante stesso. Resta da vedere se tale disposizione si ripete negli altri casi.

INDICAZIONE	Mero-acrania mediana	Mero-acrania antero-mediana	Mero-acrania postero-spinale	Olo-acrania	ANGOLO SFENOIDALE				STATO DELLA SPINA
N. 1002. Scheletro . .	1	—	—	—	110°	—	—	—	Normale.
N. 1373 Idem Maschio	1	—	—	—	55°	—	—	—	Normale.
N. 37 (Ser. 2.ª) Idem Maschio	—	1	—	—	—	90°	—	—	Normale. Il gran foro occipitale ha il diametro antero-posteriore di 12 mill. ed il trasversale di 17 mill.
N. 1321 Femmina . .	—	—	1	—	—	—	115°	—	Rachischisi totale con lordosi cervicale.
N. 1350 (II) Scheletro.	—	—	1	—	—	—	135°	—	Spina bifida con lordosi cervicale.
N. 627 Femmina . .	—	—	1	—	—	—	150°	—	Idem Idem. Residuo cerebrale sulla sella turcica.
N. 718 Femmina . .	—	—	1	—	—	—	90°	—	Spina bifida con lordosi basilo-cervicale.
N. 2 Scheletro . . .	—	—	1	—	—	—	115°	—	Idem con lordosi cervicale.
N. 382 (I) Femmina .	—	—	1	—	—	—	132°	—	Idem Idem.
Scheletro in Laboratorio	—	—	—	1	—	—	—	135°	Spina bifida con lordosi cervico-dorsale.
N. 1350 (I) Scheletro .	—	—	—	1	—	—	—	120°	Spina bifida con lordosi cervico-dorsale.
N. 233 Maschio . . .	—	—	—	1	—	—	—	133°	Spina bifida cervicale con leggiera lordosi. Il midollo conservato.
N. 700 Femmina . .	—	—	—	1	—	—	—	125°	Rachischisi totale con lordosi cervicale.
N. 792 Femmina . .	—	—	—	1	—	—	—	135°	Idem Idem.
Scheletro ciclopico in Laboratorio . . .	—	—	—	1	—	—	—	110°	Idem. Diminuite le vertebre cervicali.
N. 3 Scheletro . . .	—	—	—	1	—	—	—	130°	Rachischisi cervico-dorsale. Lordosi cervicale.
N. 1001 Femmina . .	—	—	—	1	—	—	—	115°	Rachischisi totale. Lordosi alla cervice ed ai lombi.
N. 382 (bis) Gemella del 382 (I) . . .	—	—	—	1	—	—	—	132°	Rachischisi totale. Lordosi cervicale.
N. 721 Femmina . .	—	—	—	1	—	—	—	132°	Idem Idem Lordosi cervico-dorsale.
Femmina in Laboratorio	—	—	—	1	—	—	—	132°	Spina bifida cervicale.

Teoria di *Bauer*

g. Teorie. — *Bauer* ha inoltre fornita una ingegnosa dottrina per spiegare la suddetta differenza. Egli ha immaginato che la base del cranio rappresenti una leva con due bracci, di cui l'ipomoclio giaccia nell'articolazione dell'atlante. Sul braccio di leva posteriore (cioè sulla squama occipitale) agiscono i muscoli del collo come forza traente, mentre il braccio di leva anteriore è rappresentato dalla mandibola inferiore, congiunta mediante i masseteri colla mascella superiore, e su cui agiscono i muscoli che l'abbassano. Ora l'autore ritiene che l'idrocefalo non solo produca l'acrania, ma ben anche lo spasmo dei muscoli innervati dal cervello; in guisa che, quando è conservata la squama occipitale, la trazione dei muscoli del collo genera la cifosi basilare, e quando manca detta squama la leva è fatta dal braccio anteriore; per cui accade il ravvicinamento del mento al petto, la scomparsa del collo, la diminuzione dell'angolo sfenoidale e della radice del naso.

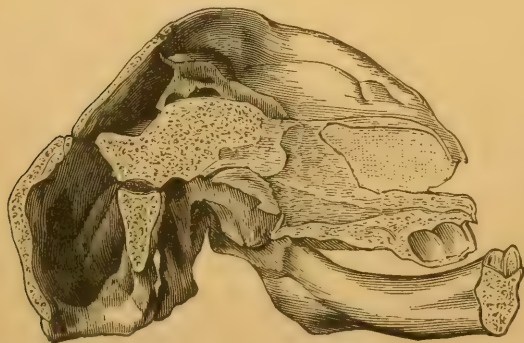
La seconda applicazione della dottrina di *Bauer* era già stata immaginata nel 1801 da *Rossi*[1], il quale in un acranico con spina bifida spiegò l'adesione della mascella inferiore allo sterno, non tanto per la deficienza di peso dal lato posteriore della testa, quanto per la mancanza dei muscoli posteriori del collo, per cui gli sterno-cleido-mastoidei, gli sterno-tiroidei e gli sterno-ioidei abbassavano la testa. Ma il fatto singolare è che fino dal 1831 *Breschet* (Vedi pag. 75) aveva invocata la trazione muscolare per spiegare la cifosi basilare, non già nel caso in cui havvi la squama occipitale, bensì in un feto in cui essa mancava in gran parte; e noi pure abbiamo rappresentato un eguale esemplare (Vedi pag. 73). Laonde la stessa dottrina venne invocata per spiegare due stati diversi.

Se però l'osservazione di *Breschet* e la nostra non bastano ad infirmare la dottrina di *Bauer* possiamo ricorrere allo specchio suddetto per vedere come talvolta l'angolo sia assai stretto, sebbene completamente aperti

1) **Rossi Francesco**, prof. a Torino. *Mém. de l'Académie des Sciences.* Turin 1801, pag. 18.

l' occipite e la colonna cervicale. D' altra parte *Quicken* [1] obbietta che se l' idrocefalo producesse la contrazione dei muscoli del collo allora si dovrebbe trovare in ogni teschio idrocefalico una cifosi sfenoidale, mentre accade l' opposto. Ma già *Ackermann* aveva combattuta la suddetta dottrina e sostituitala con l'ipotesi che il peso o lo stiramento esercitato dal cervello fuori uscito diminuisce la pressione intracranica, per cui aumenta la esterna (Vedi pag. 77); ma già vedemmo che anche questa ipotesi non spiega l' angolo sfenoidale nei casi d' encefalocele nella parte mediana della volta craniense.

Teoria d'*Ackermann*

L' ipotesi d'*Ackermann* non spiega neppure i casi di meroacrania anteriore coll' angolo retto sfenoidale, poichè qui la trazione cerebrale è fatta anteriormente e la pressione esterna non può agire sulla porzione basilare, essendo questa protetta dalla squama occipitale. Nulladimeno una pressione (non prodotta nè dall' utero, nè dalle acque dell' amnion), deve averla inclinata al grado suddetto e deve essere stata tanto più forte in quei casi in cui havvi anche lussazione di detta porzione, cioè quando la superficie anteriore è divenuta superiore e sottoposta al corpo dello sfenoide (Vedi fig. e la Parte 2.ª, pag. 264, oss. 74); e questa lussazione già l' abbiamo veduta in un caso d' encefalocele posteriore (Vedi fig. pag. 73). Per spiegare questi fatti bisogna ricorrere, come fece *Bauer*, alla tumefazione del cervello non già per recare lo spasmo dei muscoli, ma per comprimere ed abbassare la porzione basilare dell' occipite.

Teoria dell'autore

Tale ipotesi da sola però non basta, poichè con

1) **Quicken W.** *Zur Genese der Hemicephalie.* Inaug. Diss. Hallae 1885, s. 31.

essa non potrebbero spiegarsi le differenze. Bisogna ancora metterla in rapporto coll' età dell' embrione e colla accidentale prevalenza della tumefazione in una parte del cervello: per es. possiamo dire che nel caso sopra rappresentato, la tumefazione sia accaduta quando già l' ossificazione della squama occipitale e dei parietali era progredita; sicchè la porzione basilare essendo anche mobile si è fatta perpendicolare, la sutura metopica essendo anche assai larga si è aperta sotto la pressione, e i due frontali si sono in parte rovesciati e distrutti. Possiamo anche ammettere che nei casi di mero-acrania posteriore l'idrope prevalesse nel 4.° ventricolo ed avesse ad un tempo perforato l'occipite ed abbassato più o meno l'osso basilare. Possiamo finalmente spiegare come l' angolo sfenoidale sia meno acuto nella mero-acrania posteriore, che nelle altre due varietà, ricordando che quando è aperta la volta del cranio posteriormente ed inferiormente, la pressione del cervello sulla base è grandemente diminuita.

Alterazioni del cervello.

h. Cervello. — Il cervello subisce gravi e variate modificazioni, già avvertite da *Schlegel* nel 1812 (Mem. cit.), le quali sin ora non si può stabilire se siano altrettanti stadi d' un medesimo processo, o manifestazioni di processi diversi. È solo permesso d'ammettere come regola che la distruzione del cervello è tanto più progredita ed estesa quanto è maggiore il difetto della volta craniense: ma non devesi tacere che questa regola subisce frequenti eccezioni, tanto più perchè il grado di distruzione spesso non è uniforme in tutto l'organo.

Al limite delle ossa della base del cranio s' arresta lo strato cutaneo coi rispettivi peli, ed ove manca la volta sorge un gran tumore di color rosso costituito da un sacco contenente il cervello più o meno alterato, a cui *Sping* dette il nome d' *ectopia cerebrale*. Il sacco ha generalmente, secondo *Bauer*, uno strato esterno, liscio, rosso-scuro per imbibizione sanguigna, dato dal connettivo sottocutaneo, il quale aderisce alla dura madre, priva di seni; e questa dopo avere involto il tumore si continua e riveste come al solito le ossa superstiti. Sulla superficie interna del sacco non si distingue l'aracnoide, forse rotta e confusa col contenuto. Il sacco però esternamente non è sempre

liscio, poichè ora partono dal medesimo dei brandelli e filamenti amniotici; ora esso aderisce direttamente alla placenta (e questo caso, veduto da *Joly*[1], è assai raro) ed ora per un processo necrotico la superficie del sacco si fa scabra e villosa con lacerazioni più o meno estese, seguìte dalla fuoriuscita d'una parte del contenuto.

Venendo alle alterazioni cerebrali, alcuna volta si rinviene entro il sacco una sostanza molle, intensamente imbevuta di sangue, che *Bartolino* paragonò impropriamente al tessuto renale, *Rayger* al tessuto epatico e *Denys* al sangue coagulato. Spogliando la sostanza dall' imbibizione sanguigna, si può talora riconoscere che la sostanza è costituita da tessuto nervoso rammollito, ma non si possono riconoscere le singole parti del cervello, essendo esse generalmente scomposte. Ricorderemo però che *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire*[2] racconta d' aver trovata in un caso la glandola pituitaria.

Pseudoencefalo

Più di frequente, in luogo che da un tessuto nervoso, il tumore è formato in parte o totalmente da un tessuto rosso con struttura spugnosa irregolare, nelle cui areole si trova del sangue (struttura già indicata da *Morton* nel 1722[3]). Per questo carattere *Sandifort* chiamò il tumore *fungoso*, ed in esso *Mascagni* nel 1808[4] rinvenne la trama ricca di vasi di diverso calibro, turgidi di sangue. A questo reperto *Recklinghausen*[5] non ha aggiunta altra cosa se non che i vasi sono d'una insolita ampiezza e spesso gozzuti, che le areole piene di sangue di diversa grandezza sono date da tessuto connettivo, e che anche là dove si conserva tessuto nervoso i capillari sono dilatati. In quanto poi all'origine dei vasi stessi, già in precedenza s'ammet-

1) **Joly** de Toulouse. *Notencefalo aderente alla placenta.* Mém. de l'Acad. des Sc. de Toulouse 1851, pag. 141. — *Comptes rendus de l'Acad. des Sc. de Paris* (Institut) Tom. XXX, pag. 667.

2) **Stefano Geoffroy Saint-Hilaire.** *Mém. de la Soc. méd. d'émulation.* Tom. IX, Paris 1826.

3) **Morton.** *Journal des Sçavans.* Paris 1722, pag. 186.

4) **Mascagni Paolo,** prof. a Siena. *Giornale Pisano ecc.* Tom. IX, pag. 74. Pisa 1808. Vedi Parte 2.ª, nota 2, pag. 272.

5) **von Recklinghausen F.** *Virchow's Archiv.* Bd. CV, s. 301; 1886.

teva ch' essi derivassero direttamente dalla pia madre, e rappresentassero i vasi cerebrali, avendo veduto che l'iniezione per le carotidi giungeva ai medesimi [1]. In alcuni casi la struttura areolare parzialmente manca e si trova una sostanza molle, rossa, data da sostanza nervosa mista a sangue, la quale può ancora essere spoglia del medesimo. (*Bauer*).

Altre volte vi sono dei tratti di tumore in cui le areole di diversa grandezza sono piene di siero e più o meno trasparenti. Anzi in alcuni casi appariscono delle vere vescichette, miste a fungosità, che *Romberg* nel 1701 chiamò *idatidi* [2]. In qualche raro caso finalmente la trasformazione cistica di una parte del cervello è completa, lo che videro *Wepfer* nel 1765 [3] e *Palmitesse* nel 1832 [4]. Tutte le alterazioni suddette furono già comprese da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* [5] in una famiglia d' acranici, a cui dette il titolo di *pseudoencefali;* ma nè egli, nè *Richard* [6], nè altri hanno spiegato le diverse manifestazioni.

Anencefalo

Quando manca tutta la volta del cranio, di rado il sacco è intatto e teso, ma più spesso rotto ed avvizzito. Alcune volte anch'esso è in parte distrutto, non rimanendo che brandelli del medesimo, aderenti agli orli della base, ed altre volte è distrutto del tutto lasciando la base scoperta: solo allora è adatto il nome d' *anencefalo* usato da molti teratologi. In tutti questi casi i frammenti del sacco ed il suo contenuto dovrebbero trovarsi nel liquore amniotico, ma niuno finora li ha rinvenuti; per tanto

1) Quest' opinione non fu accolta da **Bauer** (Mem. cit. pag. 9), il quale crede piuttosto che siano vasi di nuova formazione.

2) **Romberg J. W.** *Miscell. Acad. naturae curiosorum.* Decur. 3.ª, Ann. IX et X, pag. 197; 1701-1705.

3) **Wepfer G.**, di Sciaffusa. *Ephemer. naturae curios.* Decur. 1.ª, Ann. III, pag. 205, Obs. 129. Vedi Parte 2.ª, nota 1, pag. 247, oss. 4.

4) **Palmitesse Giacomo,** med. in Monopoli (Prov. di Bari). *L' osservatore medico di Napoli.* Ann. X, pag. 138; 1832.

5) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. II, pag. 230, (2.ª Edit.). Bruxelles 1837.

6) **Richard Adolphe.** *Sur la composition de la tumeur des monstres pseudoencéphaliens.* Paris 1851, in 8.

Ahlfeld[1] ritiene che si siano scomposti molecolarmente e poscia assorbiti. La base del cranio scoperta non è però nuda, poichè già *Soemmering* nel 1791 aveva notato che è vestita da una membrana fibrosa (dura madre), la quale s' ingrossa per riempire le sinuosità, a cui talvolta aderisce l' aracnoide; ed ambidue si continuano nel canal spinale, come può vedersi in uno dei nostri preparati. All' aracnoide altre volte rimangono aderenti piccole porzioni della pia, grandemente vascolarizzata, o piuttosto porzioni del tumore fungoso e per fino rimane aderente una vera sostanza nervosa, come si riconosce precisamente dietro lo sfenoide in un nostro esemplare.

Alterazioni dei nervi

i. Nervi. — I nervi cerebrali ora nascono (come al solito) dalla sostanza nervosa, ed ora dal sacco del pseudoencefalo; ma più spesso negli anencefali si vedono, troncati sulla dura madre, penetrare nei rispettivi fori. Questi nervi troncati però hanno talvolta l' estremo libero assottigliato come vide *Spessa*[2]. E *Müller*[3] trovò i nervi ottici ed i trigemelli inserirsi con forma conica in una membranella vascolare, la quale copriva la base del cranio. *Cortese* nel 1842[4] aveva detto che in un anencefalo la porzione cranica di tutti i nervi cerebrali era ridotta ai soli neurilemi, mentre la loro struttura ricompariva al di là del foro di coniugazione. *Manz*[5] invece afferma (avendo esaminati otto acranici) che i nervi ottici non contengono alcuna fibra nervosa, ma soltanto connettivo e vasi, mentre gli altri nervi cerebrali (eccetto l'olfattorio e l'acustico che l' autore non ha esaminati) possedono alcune fibre nervose midollari. Vi sono poi casi in cui le radici nervose mancavano entro il cranio Già *Morgagni*[6] raccontava che in una femmina priva di cervello cercò invano l' origine dei nervi uditivi

1) **Ahlfeld F.** *Die Missbildungen,* s. 284; Leipzig 1882.

2) **Spessa Andrea.** *Annali univ. di Med.* Vol. LXIV, pag. 189, Milano 1832. Vedi Parte 2.ª nota 2, pag. 275, oss. 65.

3) **Müller W.** *Jahresbericht für* 1869. Bd. I, s. 166.

4) **Cortese Fr.** *Memorie della Medicina contemporanea.* Venezia 1842, luglio ed agosto.

5) **Manz W.** *Virchow's Archiv.* Bd. LI, s. 313; Berlin 1870.

6) **Morgagni.** *De sedibus.* Epistola 48, n. 50.

nei forami delle ossa temporali, come pure il principio degli altri nervi della base del cranio; però vi erano i nervi ottici, ma più gracili del naturale. *Cortese* soltanto non trovò traccia dei nervi olfattori e *Verga* nonchè gli olfattori, non rinvenne nè gli oculo-motori comuni nè il quarto paio [1].

Alterazioni dei vasi

l. Vasi. — Il sistema vascolare sembra che offra frequenti e gravi anomalie. *Prokaska* (1780) ricorda un caso in cui le carotidi non penetravano nel cranio, ed un secondo in cui le carotidi fornivano pochi rami alla sella turcica, e non un vero circolo di *Willis;* e *Sandifort* (1784) vide le arterie vertebrali finire con un apice ottuso ed obliterato. *Rossi* (1801) trovò la mancanza di dette arterie e delle rispettive vene, ed anche le carotidi assai piccole. *Biancini* (Mem. cit. 1829) oltre la piccolezza delle carotidi notò la deviazione del loro corso, perchè le rocche avevano la faccia posteriore rovesciata in alto talchè il foro lacero era divenuto superiore e l' estremità del canale carotideo stava sotto il corpo dello sfenoide; notò ancora l' obliterazione delle arterie vertebrali. *Cortese* (1842) mediante l' iniezione vide che la carotide interna, entrando nel canale carotideo diminuiva di due terzi del suo calibro e si continuava quasi per intero nell' oftalmica; una strettezza anche maggiore rinvenne nelle vertebrali, in guisa che oltre la basilare l' iniezione non potè avanzare.

Altre osservazioni si potrebbero citare, ma non in numero sufficiente per ricavare una regola, e chi volle anticipare una dottrina generale fece opera effimera. Non s' esclude però che in casi speciali la mancanza o la chiusura d' una arteria non possa recare un difetto di sviluppo; e dello stesso avviso fu *Penchienati* (1790) che sospettò la mancanza della parte mediana della volta craniense e delle arterie temporali in un feto essere la causa dell' emicefalia. Tale sospetto divenne persuasione per

1) **Verga Andrea.** *Sugli anencefali umani.* Rendiconti del R. Istituto Lombardo. Ser. 2.ª Vol. IX, pag. 307; Milano 1876.

Serres (1821) e per *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire* (1822 [1]), avendo essi veduti casi analoghi. Ma quando poi *Serres* [2] nel 1860 pretese che generalmente nell' anencefalia manchino le carotidi interne e nella pseudo-encefalia siano atrofizzate dopo l'escita dal canale carotideo, molti dubitarono di questa legge; e di mano in mano che furono fatte nuove osservazioni (specialmente da *Bauer*), la legge perdette ogni valore, poichè le carotidi e le vertebrali furono spesso trovate col calibro ordinario e colle rispettive diramazioni.

Sesso

5. *Sesso.* — Avendo *Morgagni* avvertito [3] che gli acranici da lui esaminati erano più di frequente di sesso femminino, ed altri avendo fatta la medesima osservazione (*Sandifort* e *Sömmering*. Mem. cit.), si ritenne che tale prevalenza fosse la regola; la quale venne bensì attenuata, ma non smentita, da *Meckel* [4], poichè egli sopra 80 casi riconobbe 36 maschi (45 %) e 44 femmine (55 %). E in una proporzione assai maggiore di femmine fu trovata da *Agudio* [5], il quale sopra 16 feti anencefali n'ebbe 13 di sesso femminino. Ma questo risultato è tratto da un numero troppo scarso di casi per confermare definitivamente la regola; laddove la conferma è tanto più necessaria, dopo che *Förster* [6] annunziò d' aver esaminate le grandi collezioni di mostri e d' aver verificato che negli acranici non prevale nè l'uno, nè l' altro sesso. Noi poi non possiamo contribuire alla soluzione del quesito, poichè i nostri 20 esemplari sono per la metà in istato di scheletro, senza indicazione del sesso.

1) **Stefano Geoffroy Saint-Hilaire.** *Philosophie anatomique. Des monstruosités.* Paris 1822, pag. 229.

2) **Serres.** *Bulletins de la Soc. méd. d' émulation recueillis par la Revue méd.*; octobre 1821. — *Mém. de l'Acad. des Sciences.* Tom. XXV, pag. 514; Paris 1860. L' autore riteneva poi che le carotidi esterne fossero in uno stato d' ipertrofia, proporzionale allo sviluppo della faccia.

3) **Morgagni G. B.** *De sedibus.* Epistola XII, cap. 6.

4) **Meckel J. F.** *Handbuch der pathologischen Anatomie.* Bd. I, s. 233; Leipzig 1812.

5) **Agudio Fr.**, medico in Milano. *Catalogo del Gabinetto anatomo-patologico della R. Scuola d'Ostetricia di Milano* 1862, pag. 36.

6) **Förster Aug.** *Die Missbildungen.* Jena 1861, s. 80.

A. Mero-acrania *(emiacrania)*.

6. La mancanza d'una parte della volta del cranio con sporgenza del contenuto non è un fatto così frequente come la mancanza dell' intera volta, poichè non siamo riusciti a raccoglierne oltre 77 esempi negli archivi della scienza, mentre abbiamo registrati 90 casi con acrania totale *(oloacrania)*; e questo secondo numero l' avremmo grandemente accresciuto se il proporci di farlo fosse stato opera di maggior profitto. La *meroacrania* tiene un posto intermedio fra il cefalocele e l' oloacrania, e non ha confini determinati nè coll'uno nè coll'altra; poichè se il foro nella volta è mediocremente grande, il tumore fuoriuscito può essere considerato tanto un' ernia, quanto una ectopia di gran parte del cervello; e se tutta la volta del cranio è aperta, il feto viene considerato *olo-acranico (anencefalo)*, tanto se le ossa mancano quanto se i residui delle medesime sono rovesciati esternamente.

Frequenza

La mero-acrania comprende le famiglie degli *exencefali* e dei *pseudoencefali* di *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* [1], e corrisponde all' *ectopia cerebrale* di *Spring* [2]. Essa accade nelle medesime sedi d' elezione del cefalocele, cioè lungo l' arco antero posteriore della volta craniense, ora nella parte anteriore, ora nella mediana, ora nella posteriore ed ora comprendendo due regioni ad un tempo. In tutti i casi però i limiti della perdita di continuo non corrispondono ai limiti naturali delle ossa; e basta questo fatto per escludere che si tratti d' arresto di sviluppo, e per ammettere invece che l' effetto dipenda da processi patologici capaci di tumefare il cervello e spesso degenerarlo. I feti con difetto parziale giungono più spesso a maturità e quando sopravvivono campano alcune ore di più degli olocranici.

Ordinamento

1) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. II, pag. 213, 230 (2.ª edit.) Bruxelles 1837.

2) **Spring A.** *Mém. de l'Acad. R. de Méd. de Belgique.* Tom. III. pag. 179. Bruxelles 1854.

Asimmetria del capo

Spring (loc. cit. pag. 183) aveva detto che, quando l'ectopia è regolare ed ha sede nella linea mediana, essa non fa perdere al cranio la sua simmetria, ed aggiungeva di non conoscere se non l'osservazione di *Marye* (Vedi Parte 2.ª, nota 1, pag. 254, oss. 40: Meroacrania posteriore) che facesse eccezione alla regola. Eccezione per vero verificata anche da altri, che citeremo altrove; qui ricorderemo soltanto che *Meckel* [1] ha rappresentato un cranio con una apertura obbliqua al vertice e con obbliquità della faccia; che noi pure possediamo un teschio (N. 1373), il quale non differisce dal precedente se non per la maggiore obbliquità delle due regioni; che *Galles* [2] presentò all'Accademia di Bruxelles un feto con la meroacrania alla parte posteriore della testa e con deviazione a sinistra della faccia; e finalmente ricorderemo *Töply* [3], il quale ha rinvenuto altrettanto in un caso d'emicefalia con squama occipitale. Ma il più notevole si è che questo autore, avendo trovato in 6 teschi delle piccole differenze fra le ossa d'un lato con quelle d'un altro, vuole stabilire per regola l'asimmetria negli emicefali. Noi abbiamo esaminati sotto questo punto di veduta i nostri scheletri, e siamo rimasti dell'opinione di *Spring*.

Proencefalo

a. Mero-acrania anteriore. — Il difetto nella parte anteriore del cranio era già stato avvertito da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* [4], il quale preoccupandosi anzi tutto del cervello chiamò l'escita del medesimo dalla

1) **Meckel J. F.** *Descriptio monstrorum nonnullorum.* Lipsiae 1826, Tab. I, fig. 1.

2) **Gallez.** Vedi Parte 2.ª, nota 1, pag. 263, oss. 68.

3) **Töply Robert.** *Wiener medizinische Wochenschrift* 1886, N. 39, s. 1308.

4) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Op. cit.* Tom. II, pag. 216.

Il *proencefalo* è stato piuttosto indovinato dall'autore che dimostrato, essendosi egli basato sopra una osservazione di **Jacobaeus**, la quale trova un posto più conveniente fra i cefaloceli (Vedi Parte 2.ª p. 185, nota 2, oss. 1) e sopra una propria osservazione, intorno alla quale dice che si trattava d'un intervallo fra i due frontali incompletamente sviluppati. Pertanto è da supporre che anche questa osservazione debba collocarsi fra i cefaloceli.

squama frontale *proencefalo.* I casi in cui la perdita di tessuto è circoscritta a questa regione sono assai pochi, non avendone rinvenuti che sette [1]; poichè essa per lo più s' estende ai parietali, e solo *Hecker* la vide estesa alla volta delle orbite. La perdita di sostanza poi non comprende regolarmente tutta la squama frontale, e qualche residuo probabilmente è rimasto in ogni caso; anzi nel teschio donatoci da *Calori* si vede che essa fu bipartita e rovesciata all' esterno ed all'avanti, e la cosa più notevole si è, che le lamine rovesciate si sono fuse colle lamine sottoposte, e le superiori si distinguono soltanto dall' orlo distinto.

Ma il processo di distruzione non è così simmetrico da permettere che le parti spostate assumano una ossificazione regolare; difatti *Meckel* nei rudimenti del frontale rinvenne degli ossicini simili ai grani di frumento. *Calori* trovò una appendice ossea periforme, attaccata ai residui del frontale posti anteriormente, che lo mosse a dubitare d' un avanzo parassitario. Dai pochi casi poi forniti di descrizione si rileva infine che il rimanente della volta cranica è assai appianato, che la porzione sottotubercolare dell' occipite discende perpendicolarmente, e che la base del cranio subisce le modificacazioni da noi già descritte (Vedi pag. 105).

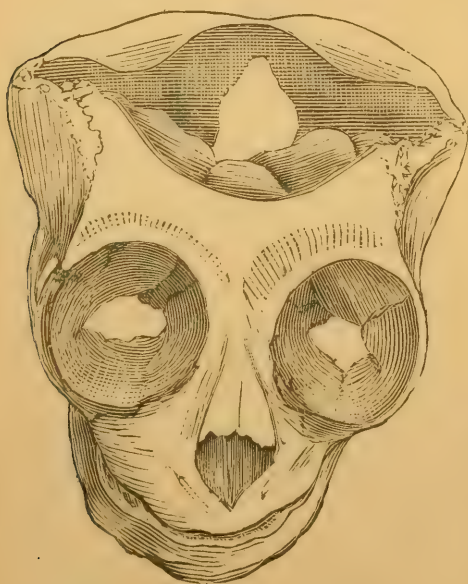
Podencefalo

b. Mero-acrania mediana. — Anche la mancanza del vertice fu distinta dagli altri difetti da *Isidoro Goeffroy Saint-Hilaire*, ed indicata col nome di *podencefalo* [2], che egli definì: „ Cervello situato in gran parte fuori della scatola ossea, sopra il cranio, di cui la parete superiore è incompleta „. Questa specie nel suo grado minore, come la precedente, può essere confusa coll' encefalocele, tanto più in quei casi in cui il foro erniario non è a spese dei

1) Vedi Parte 2.ª pag. 247, nota 1, oss. di **Bartolino**, di **Linck**, di **Walter**, di **Danyau**, di **Hecher**, di **Calori** e di **Sangalli.** Fra queste l'osservazione di **Linck** è molto dubbia.

2) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire** (*Op. cit.*) trasse il nome di *podencefalo* (che significa cervello peduncolato) dal padre **Stefano**, il quale per il primo instituì questo genere teratologico.

parietali ma della capsula fibrosa non ossificata (Vedi pag. 34).

Anche in questa regione l'apertura non è frequente, avendo appena rinvenuti 12 casi [1], di cui solo quelli forniti di figure [2] ci lasciano ammettere che essa (eccetto i casi di *Meckel* e di *Calori*) è simmetrica colla forma di losanga, di cui il minor diametro corrisponde all'antero posteriore del cranio, ed il maggiore alle due porzioni mastoidee dei temporali; lo che dipende dal grande allontanamento fra loro delle porzioni stesse, mentre i temporali sono ravvicinati anteriormente (Vedi pag. 105). La perdita della volta comprende principalmente i parietali, ed inoltre la parte più elevata tanto della squama frontale quanto dell' occipitale, e i residui di questi due ossi sono appianati, certamente in causa del peso del cervello fuoriuscito.

L'osso occipitale ha però soltanto la porzione rimasta superiormente che si sia appianata, mentre la rimanente discende in linea verticale (senza arcuazione), lo che non diminuisce di molto lo spazio per il cervelletto, rammentando che la porzione basilare discende essa pure quasi perpendicolarmente. Affinchè poi l' arco esterno del gran foro

1) Vedi la Parte 2.ª, pag. 247, nota 1, osservazioni di **Harder**, di **Saviard**, di **Low**, di **Melli**, d'**Hammer**, di **Pinson**, di **Penchienati**, di **Meckel**, di **Vrolik**, di **Förster**, di **Calori**, di **Paventa.** A questi esempi si può aggiungere anche l' osservazione di **Guglielmo Ross** (*Transactions of the Obstetrical Society of London* 1868).

2) Una figura di meroacrania mediana è stata anche data da **M. Perls.** *Lehrbuch der allgemeinen Aetiologie.* Stuttgart 1879, s. 279.

occipitale giunga allo stesso piano dell' estremità della porzione basilare, occorre che tutto l'osso occipitale si abbassi; e questo spostamento (che si riscontra ancora nella mero-acrania anteriore) accade di fatto, e si riconosce guardando il livello della linea semicircolare. Nei casi descritti non havvi alcun esempio con spina bifida [1]; le vertebre cervicali non vanno però immuni da qualche alterazione, ed il caso più grave fu descritto da *Campbell* [2]; in cui le medesime mancavano completamente, e la testa s' articolava colla prima vertebra dorsale. In quanto alla durata della vita il caso più memorabile è quello di *Saviard*, perchè il neonato campò 36 ore.

Nosencefalo

c. Mero-acrania antero-mediana. — In 10 casi abbiamo rilevato che la perdita del cranio comprendeva la regione frontale e parietale più o meno completamente [3]; e questa maggiore estensione nella perdita dell' involucro cefalico fu contemplata da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* col titolo di *nosencefalo* [3], il quale ne fece un genere teralogico che definì „ cranio aperto alla regione frontale e

1) Vedi (Parte 2.ª, pag. 247, nota 1) le osservazioni di **Frideric**, **Fabri**, **Malacarne**, **Walther**, **Cerutti**, **Pezerat**, **Misco**, **Belhomme**, **Förster**, **Alfeld**.

Non avremmo affermato che non havvi alcun esempio di mero-acrania mediana con spina bifida, se il fatto di **Hughes** fosse descritto in modo da intendere se trattisi d' uno di quei rari casi in cui manca gran parte del cervello, mentre è intatta la capsula cranica, oppure se era aperta in corrispondenza dei parietali. In ogni modo l' autore racconta che si trattava d' un anencefalo, in cui mancava il tumore occipitale e spinale, sebbene l' occipite fosse rappresentato da una membrana fibrosa e vi fosse spina bifida chiusa da una membrana che egli ritenne derivare dall' epiblasto. Sotto questa membrana eravi la midolla ben conformata, che si continuava col 4.° ventricolo, da cui nasceva un cervelletto molto piccolo situato sotto la membrana occipitale (**Hughes Alfred W.** *The central nervous system and axial skeleton in anencephalous monsters.* The Lancet 17 december 1887, pag. 1212).

2) **Campbell William.** *Edinburgh Journal of Med. Soc.* Vol. III; 1827. — **Fleischmann F. L.** *Bildungshemmungen.* Nürnberg 1833, s. 226.

3) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** (*Op. cit.*) ha tratto dal padre anche il nome di *nosencefalo* che significa cervello ammalato.

parietale, col foro occipitale e con tumore vascolare „. Intorno a questa definizione non abbiamo altro da obbiettare se non che il tumore non è sempre convertito in un tessuto vascolare, ma si danno esempi in cui è conservata più o meno la sostanza nervosa.

Esaminando le singole storie si rileva, che l' occipite si comporta come nella mero-acrania mediana, e che nella base del cranio si danno le stesse modificazioni, da noi altrove accennate per la mero-acrania in generale (Vedi pag. 107). *Misco* però ha notata una singolare disposizione, e cioè che i condili occipitali eran volti posteriormente. *Ahlfeld* invece ha veduto [1] in un caso d'emicefalia che i due processi condiloidei formavano quasi due mezze sfere, in guisa che l' atlante poteva ruotare anteriormente e posteriormente.

Fra le storie citate ve ne sono due di speciale importanza; una è di *Cerutti* [2], in cui la grande apertura della volta cranica prevaleva a sinistra con una fessura profonda della faccia dal medesimo lato; la seconda è di *Pézérat* (Vedi Parte 2.ª, nota 1, pag. 254, oss. 41), in cui al difetto suddetto del cranio s' aggiungeva la mancanza del braccio destro e la deformità delle dite: le quali circostanze conducono tutte ad ammettere la causa in briglie amniotiche che abbiano agito in più parti del corpo ed esercitata la trazione sul cervello in direzione laterale. E forse è questa la ragione più frequente dei casi d'obbliquità del teschio ricordati superiormente (Vedi pag. 117).

Iperencefalo

d. Mero-acrania antero-tubercolare. — In 17 osservazioni abbiamo rilevato mancare tutta la volta del cranio meno quella porzione dell' occipite che discende dal tubercolo occipitale; sicchè il gran foro era completo e le vertebre cervicali chiuse [3]. Questo grado maggiore d' acra-

1) **Ahlfeld.** *Archiv für Gynäkologie.* Bd. XII, Heft 1; 1877, mit Tafel.

2) **Cerutti F. P.** in Lipsia. *Rarioris monstri descriptio anatomica.* Lipsiae 1827, cum tabulae.

3) Vedi (Parte 2.ª, pag. 247, nota 1) le osservazioni di **Wepfer,** di **Haller,** di **Tuni,** di **Grillo,** di **Palmitesse,** di **Bozzetti,** di **Angelini,** di **Le-**

nia sembra che sia stato compreso da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* sotto il titolo d' *iperencefalo*, avendolo definito: „ encefalo situato in gran parte al di sopra del cranio, di cui la parte superiore manca completamente „.

In questa forma, in cui è maggiore lo squarciamento della volta rispetto alle precedenti, pochi sono i residui della medesima, i quali in luogo di abbassarsi dal lato interno sono rovesciati all' esterno; però anche qui troviamo una eccezione nel caso di *Palamitesse*, in cui le squame dei temporali erano ricurve interamente; del rimanente questo grado maggiore d' acrania, non offre alcuna differenza dai gradi precedenti. Fra i casi descritti merita speciale considerazione quello di *Heydenreich*, perchè la base del cranio era asimmetrica, la faccia aveva una fessura mediana e le dita del feto erano allacciate da filamenti, lo che conferma come le briglie amniotiche si colleghino coll' asimmetria del cranio. In quanto al prolungarsi la vita, non conosciamo se non l'acranio di *Panizza* che visse 18 ore e quello di *Calori* che ne visse 30.

Iniencefalo

e. *Mero-acrania postero-spinale.* — Questa forma è la più frequente delle precedenti, avendone rinvenuti 21 esempi, senza contare i casi di cui non abbiamo potuto raccogliere sufficienti notizie[1]. Il carattere principale è una larga apertura nella squama occipitale, estesa al gran

vante, di **Comucci**, di **Pagello**, di **Ferrandi**, di **Calori**, di **Tauchis**, di **Polaillon**, di **Heydenreich**. A questi 15 autori vanno aggiunti **Panizza**, (la cui osservazione sarà riportata più avanti nel testo) e **Kuester Enr. Aug.** (*De spina bifida etc.* Gryphiae 1842, cum tab.).

1) Osservazioni non esaminate: **Dugès.** *Ephémer. médic. de Montpellier.* Tom. II, psg. 289.

Burkart. *De monstro humano notabili.* Diss. Fribourg 1825.

Büttner cit. da **Förster.** Taf. XV, fig. 10.

Schlemm, cit. da **Ahlfeld.** Taf. XLIII, fig. 6.

Rembe. Inaug. Diss. Erlangen 1877.

Ammon. *Die angebornen chir. Krankheiten.* Taf. IV, fig. 4, Berlin 1842.

Fleck. *In spinam bifidam ejusque genesin animdversiones. Mit Abbildung.* Diss. Breslau 1856. — **Ahlfeld.** Atlas. Taf. 49, fig. 1 und 2.

Hoffmann W. *Zwei Fälle angeborner Difformität.* Inaug. Diss. Erlangen 1883.

foro dell'occipite ed alle vertebre cervicali, di rado alle vertebre dorsali; mentre i frontali ed i parietali sono appianati, ingrossati e ravvicinati in modo che non havvi più traccia di tessuto fibroso interposto. Entro a questi limiti abbiamo riscontrata la mero-acrania nella metà degli esempi [1]. Essa allora corrisponde al genere *iniencefalo* (da *inion* occipite) di *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* il quale lo definiva: „ encefalo situato in parte fuori dell'occipite con fessura spinale „.

Nell'altra metà dei casi l'apertura dell' occipite s'estendeva più o meno a spese dei parietali [2] e questo stato il teratologo francese lo chiamava *exencefalo* e lo definiva: " cervello situato dietro il cranio, di cui la parte superiore manca in gran parte, ed a cui s' associa la fessura spinale „. Per questa differenza nel grado d' apertura i caratteri delle ossa superstiti non cambiano nelle due varietà, poichè in ambidue i frontali sono appianati, le ossa della base sono più grosse e più corte, l'occipite è aperto e presenta due reliquie rovesciate inferiormente ed ai lati, e le vertebre cervicali oltre essere aperte posteriormente offrono la lordosi. Queste due varietà differiscono dalle due specie precedenti di mero-acrania per la maggior larghezza dell' angolo sfenoidale e per la frequente mancanza della lordosi spinale.

Notencefalo

Alle due varietà di mero-acrania posteriore *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* ne aggiunse una terza, col titolo di *notencefalo* (cervello sul dorso), che al solito egli innalzò al grado di genere, dando la seguente definizione: „ cervello situato in gran parte dietro il cranio, che offre una apertura nella regione occipitale „ ed esclude in questo caso la spina bifida. I fatti che cita in appoggio sono di *Mylius* e di *Rathke*, che noi abbiamo già collocati fra i cefaloceli (Vedi parte 2.ª, pag. 211, oss. 7, e pag. 218,

1) Vedi (Parte 2.ª, pag. 247, nota 1) le osservazioni di **Reisel**, di **Hull**, di **Detharting**, di **Marye**, di **Scavone**, di **Calori**, di **Vrolik**, di **Castellani**, di **Gallez** e di **Stein**.

2) Vedi (*Ibid.*) le osservazioni di **Brunet**, di **Amand**, di **Nannoni**, di **Penada**, di **Zanonceili**, di **Burrows**, di **Meckel**, di **Blandin** e di **Charler**.

oss. 28); aggiunge pur anche una osservazione di *Sandifort*[1], ma questi non dà nè la descrizione del cranio, nè della spina; crede soltanto che mancassero le ossa della volta, e fornisce una figura in cui si vede una testa con un tumore pendente sulla nuca. Con questi dati insufficienti non si può conservare la varietà in discorso, e rimane sempre vero quanto diceva *Bauer*, che una ampia apertura dell'occipite si continua colla apertura posteriore della spina.

Spostamento del cervello.

Nella mero-acrania posteriore il cervello soffre tutte le variate alterazioni altrove descritte (Vedi pag. 111), e discende posteriormente, ricoperto dal proprio sacco, fino a poggiare sulle prime vertebre dorsali; lo che deriva non tanto dal difetto della squama occipitale e dall'apertura del gran foro omonimo e delle vertebre cervicali, quanto dalla lordosi di queste. Ma spesso il sacco è rotto inferiormente; e se il cervello non è per anche distrutto può in parte trovarsi nudo sul collo, come vide *Förster*[2]. In qualche raro caso l'ectopia si fa anche maggiore, poichè *Hildreth*[3] e *Calori*[4] rinvennero il cervello deformato e rimpiccolito, poggiare sulle vertebre dorsali aperte. Più spesso però, quando il sacco è rotto ed avvizzito, non si trovano le parti fuoriuscite, forse disperse stante la mollezza e la friabilità del contenuto. Finalmente ricorderemo che havvi il seguente fatto inesplicabile di *Gintrac*, il quale conduce ad ammettere che ogni ectopia cerebrale non è preceduta da un difetto nella volta del cranio.

1) **Sandifort Ed.** *Museum anatomicum.* Vol. II, pag. 121, Tab. CXXVI, fig. 2, 3. Lugduni Batavorum 1793.

2) **Förster Aug.** *Die Missbildungen des Menschen.* Jena 1861; Tafel XIV. fig. 14.

3) **Hildreth.** *Case of notencephale.* Boston 1834. Citato da **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Atlant Tab. X, fig. 2.

4) **Calori Luigi.** *Memorie della Soc. med. di Bologna.* Vol. III, pag. 297; 1843; con tav.

Osservazione. — **Gintrac E.** *Sur un monstre exencéfalien (Pleurencéphale).* Bordeaux 1856. Note presentée à l'Institut de France le 2 Juin 1856.

Nacque un fanciullo a termine col cranio depresso considerevolmente e con un tumore ovalare sul lato destro del collo e del torace fino all'angolo inferiore della scapola. Aperto il tumore, si riconobbe che era esso sottoposto alla cute nella regione toracica e formato da sostanza cerebrale, in cui vi erano ancora traccie di circonvoluzioni e che nel collo la stessa sostanza risalendo s'approfondava in un interstizio vertebrale, avendo anteriormente la carotide e la vena ingulare destra e nel mezzo l'arteria vertebrale corrispondente.

Tolta la sostanza cerebrale, l'autore scoperse un intervallo di due centimetri fra la terza vertebra cervicale e la quarta. La separazione fra le due vertebre era netta e completa senza alcun legame fibroso fra le medesime. Nell'intervallo si vedeva la midolla spinale coi suoi caratteri ordinari, che dal basso penetrava nelle tre prime vertebre, le quali erano più larghe del solito. Aperto il cranio, l'autore rinvenne l'emisfero sinistro che occupava la cavità dello stesso lato. Da questo fatto l'autore indusse che l'emisfero destro si era sviluppato fuori del cranio, e che la continuità del medesimo coll'interno aveva luogo mediante il peduncolo entro le tre prime vertebre cervicali; ma la mollezza delle parti nervose non gli permise di riconoscere con sicurezza il fatto. Egli s'astiene dal fornire un commento, non trovando nella storia alcuna condizione meccanica per spiegare il caso.

Spina bifida

Finalmente nella mero-acrania posteriore la spina bifida generalmente non è molto estesa, e la midolla è conservata per un tratto più o meno lungo, ma non va immune da alterazioni, le quali si trovano talvolta nell'oloacrania. E per non cadere in ripetizioni riserviamo di parlarne descrivendo questa ultima forma d'acrania.

B. Olo-acrania.

Caratteri

7. *Caratteri.* — L'apertura totale della volta del cranio con perdita di tessuto, comprende tutta la squama frontale, i parietali e tutta la squama occipitale, incluso il gran foro; ed è accompagnata dall'apertura posteriore della colonna vertebrale e dalle stesse modificazioni della base che abbiamo

riscontrate nella mero-acrania posteriore[1]. Havvi però una differenza, e cioè che nella oloacrania spesso si trovano non solo i residui rovesciati all'esterno dell'occipite, ma ancora quelli delle altre ossa della volta; i quali si riuniscono fra loro ai due lati della base sì da formare un angolo molto sporgente, diretto posteriormente ed in basso a guisa di due ali, mentre il corpo dello sfenoide sporge in alto. Queste specie di ali sono talvolta alquanto ritorte e furono un tempo assomigliate alle corna[2]. In alcuni casi però le ali mancano completamente, ed il margine della base del cranio è regolarmente circondato dalla cute.

Varietà

La oloacrania è la forma più frequente tra i difetti della volta ossea, avendone registrati 90 casi[3] e potendosi accrescerne grandemente il numero, come annunziammo. Questa forma si presenta in due modi. Ora alla base del cranio aderiscono avanzi cerebrali; ma più spesso un tumore spugnoso, ricco di vasi e di sangue, che pende posteriormente, in ragione della lordosi delle vertebre cervicali, e questo modo fu chiamato da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire*: *pseudoencefalo*[4]; ed ora la base del cranio è nuda, ricoperta soltanto dalla corrispondente dura madre, assai ingrossata, la quale riempie in modo gli interstizi ossei, da apparire piana e liscia; e questa forma fu detta dal teratologo francese *anencefalo*.

Spina bifida

Rachischisi. — Il medesimo autore ha poi ammesso un terzo genere d'oloacrania, che consiste nella apertura

1) A questa regola non conosciamo che una eccezione rinvenuta nel Preparato N. 1001 della nostra collezione; in cui, oltre la volta cranica, mancava ancora la porzione orbitale del frontale.

2) Questa somiglianza ha dato luogo probabilmente ai raccoglitori di prodigi di rappresentare dei fanciulli colle corna laterali. I medici però del secolo scorso ammisero soltanto l'analogia. Vedi **Gherardi Luigi**, di Pistoia. *Istoria d' un feto mostruoso senza cervello.* Pisa 1783.

3) Vedi Parte 2.ª, pag. 265, nota 2. Si aggiunga a questa nota **Zwinger Teod.** *Ephem. Acad. naturae curiosorum.* Cent. VII, pag. 72, Obs. 29, Norimbergae 1709.

4) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Op.* ed ediz. cit. Pag. 221, e 254. È da avvertire che l' autore adopera i vocaboli *pseudoencefalo* ed *anencefalo,* per indicare tanto due famiglie quanto due generi delle stesse famiglie.

totale della volta, compreso il gran foro occipitale, nella presenza d'un tumore pseudo-cefalico, e nella mancanza della spina bifida. Questo genere egli l'ha chiamato *tlipsencefalo* (cervello schiacchiato). Nella descrizione però del medesimo concede che le prime vertebre cervicali, oltre avere una forma irregolare, sono aperte posteriormente; pertanto non si tratta più d'una oloacrania senza spina bifida, ma d'un primo grado della medesima. Esso può dunque benissimo venir compreso fra i casi in cui la parte superiore del canale rachidiano è aperta, e che lo stesso *Geoffroy Saint-Hilaire* ha distinti col nome *derencefali*. Egli è però vero che la distinzione poggia principalmente sulla circostanza che nel *tlipsencefalo* havvi un tumore fungoso (pseudo-cefalo) ed è intera la midolla, dove che nel *derencefalo* manca il cervello e la midolla cervicale; ma se si considera che queste due circostanze non si collegano sempre nel modo suddetto, ne consegue che basta limitare le distinzioni allo stato delle ossa per ammettere una oloacrania con spina bifida superiore ed una oloacrania con spina bifida totale.

Spina bifida superiore.

Rachischisi superiore. — La mancanza dell'arco posteriore delle vertebre nell'olocrania può essere limitata all'atlante. Ma questo caso è una vera rarità, poichè non conosciamo se non due osservazioni: una di *Henske* [1] e l'altra di *Bauer* (Mem. cit., pag. 9). Meno rara è la mancanza degli archi nelle due prime cervicali, poichè fu veduta da *Sandifort* [2] e da *Förster* [3], e probabilmente da *Gherardi* (Mem. cit. a pag. 126), da *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire* [4], da *Spessa* [5] e da *Müller* [6]. In questi casi la midolla spi-

1) **Hensche C. A.** *Quaedam de Anencephalia.* Halis Saxonum 1854, pag. 5.

2) **Sandifort Ed.** *Anatome infantis cerebro destituti.* Lugduni Batavorum 1784, cum 6 tab.

3) **Förster A.** *Die Missbildungen.* Jena 1861; Tafel XIV, fig. 4.

4) **Stefano Geoffroy Saint-Hilaire.** *Mém. de la Soc. méd. d'émulation.* Tom. IX. Paris 1826. — Art. *Monstres du Dict. classique d'Hist. naturelle.* Tom. XI, pag. 126 et 146.

5) **Spessa.** Vedi Parte 2.ª, pag. 275, nota 2, oss. 65.

6) **Müller W.** *Beobachtungen des pathologischen Institut zu Jena* 1868. Jahresbericht 1869; Bd. I. s. 166.

nale è generalmente completa ma non normale, e raggiunge il gran foro occipitale. Altre volte la spina bifida s'estende ad un numero maggiore delle vertebre cervicali, e spesso alle prime dorsali; lo che si desume dalle osservazioni di *Portal* [1], di *Moreau* [2], di *Dubrueil* [3], di *Dareste* [4] e da due nostri scheletri: in uno (N. 233) erano aperte le prime 4 vertebre cervicali; e nel secondo (N. 698) tutte sette. In questi casi havvi lordosi della porzione aperta della colonna vertebrale e generalmente nello stesso tratto della medesima manca la midolla spinale. *Galvagni* [5] però vide più cordoni nervosi discendere dal cranio nello speco vertebrale aperto; i quali, giunti alla 6.ª vertebra dorsale (ove gli archi principiavano a chiudersi), si riunivano in due fasci separati dalle meningi e da una produzione ossea sì da simulare due midolle.

Spina bifida anteriore.

Qualche rara volta la spina bifida posteriore non si limita all'apertura ed al divaricamento delle due parti di ciaschedun arco vertebrale, ma viene accompagnata dalla divisione mediana del corpo delle vertebre corrispondenti e dal divaricamento delle due parti risultanti. Per questa ulteriore alterazione *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire* chiamò un bambino che n'era affetto “ *Aencephalus perforatus* [6] „. Un caso di questo genere fu già descritta da *Cruveilhier*, associato ad un gran meningocele occipitale (Vedi pag. 21). Ora aggiungeremo alcuni casi appartenenti alla oloacrania od alla meroacrania posteriore. E lo stesso fatto lo vedremo ripetersi negli animali.

1) **Portal Vincenzo**. *Annales des Sc. natur.* Ser. 1.ª Tom. XIII, pag. 233.

2) **Moreau.** *Acad. de Méd.; Séance du* 30 *nov.* 1824.

3) **Dubrueil.** *Mém. du Museum.* Tom. XV, pag. 245; Année 1828. (Acrania nelle due teste d'un ischiopago).

4) **Dareste C.** *Ann. des Sciences natur.* Ser. 3.ª Zoologie. Tom. XVIII, pag. 81; 1852.

5) **Galvagni G. A.** *Atti dell'Acad. Gioenia.* Ser. 2.ª Tom. II, p. 445; Catania 1845. Vedi Parte 2.ª pag. 276, nota 2, oss. 72.

6) **Stefano Geoffroy Saint-Hilaire.** *Annales des Sc. naturelles.* Tom. X, avril 1826.

Oss. 1. — **Lallemand.** *Observations pathologiques.* Thèse. Paris 1818, pag. 25. Citato da **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.**

Trovò le prime 13 vertebre completamente divise e le due metà disgiunte in modo che fra esse si era interposto l' esofago.

Oss. 2. — **Stefano Geoffroy Saint-Hilaire.** *Annales des Sc. naturelles.* Tom. XIII, pag. 247.

Osservò la stessa apertura nelle 7 vertebre cervicali.

Oss. 3. — **Svitzer.** *Archiv für Anatomie und Physiologie von* **J. Müller.** Jahrgang 1839, s. 35. Tafel II.

Riferisce il caso d'un anencefalo (mero-acefalo posteriore) che aveva una apertura longitudinale della colonna vertebrale, larga 1 pollice ed un quarto, situata fra la base del teschio ed il dorso, in cui penetrava un sacco sieroso contenente un' ansa intestinale. L' autore rinvenne inoltre un' ernia diafragmatica dal lato destro, dalla quale l'ansa suddetta penetrava fra l' occipite e la midolla (Descrizione imperfetta).

Oss. 4. — **Gaddi Paolo.** *Novi commentarii Acad. scientiarum.* Tom. VII, pag. 261; Bononiae 1844. Vedi Parte 2.ª nota 2, pag. 276.

Anencefalo con apertura della colonna, tanto dal lato posteriore quanto anteriore, fino all' 11.ª vertebra dorsale. L' apertura poi giungeva a tal grado da permettere il passaggio all'esterno dello stomaco e della milza. Ma più straordinaria era la presenza della midolla spinale, la quale lungo il tratto diviso della colonna era parimenti divisa, divaricata e scoperta.

Oss. 5. — **Levy.** *Archiv für Anatomie und Physiologie von* **J. Müller.** Jahrgang 1845, s. 22, Tafel V, VI.

Un anencefalo in cui la fessura del corpo delle vertebre si estendeva inferiormente alla decima toracica e superiormente fino al clivo.

Oss. 6. — **Rindfleisch.** *Virchow' s Archiv.* Bd. XIX, s. 546; 1860.

Un anencefalo aveva sette vertebre lombari appianate dall'avanti all' indietro, le quali presentavano nel mezzo un foro rotondo, che si allargava in alto, poichè anche le vertebre cervicali e dorsali erano completamente divise, e le due metà dei corpi erano fuse ai due lati es'erni cogli archi corrispondenti e lasciavano nel mezzo un pertugio largo tre quarti di pollice, che era limitato superiormente dall' occipite. Da questo pertugio sporgevano anse intestinali, le quali avevano traversato il diafragma.

Oss. 7. — **Idem.** *Ueber angeborn. Spaltung der Wirbelsäule.* Virchow's Archiv. Bd. XXVII, pag. 137, 1863. — *Kanstatt's Jahresbericht.* Bd. IV, s. 4 (n. 4).

Descrive un secondo anencefalo con divisione del corpo delle vertebre. La divisione era estesa a tutte le vertebre del dorso, mentre

rimanevano intatte le vertebre del collo e le lombari; le quali però erano alquanto ristrette fra loro. Le due metà si allontanavano in lunghezza per 6 linee ed in larghezza per un pollice.

Oss. 8. — **Rembe Giovanni.** *Beitrag zur Lehre von der Wirbelspalte etc.* Erlangen 1877.

Caso simile a quello di **Levy.** Emicrania. Rachischisi antero-posteriore in tutta la lunghezza della colonna. Divaricamento delle due metà nella porzione dorso-lombare. Mancanza della midolla spinale. Fuoriuscita (dal divaricamento) d' alcune anse dell' intestino tenue, ricoperte dal peritoneo. Diastasi posteriore delle due metà delle pelvi. Tratti d' intestino staccati fra loro, con alcune porzioni mancanti.

Oss. 9. — **Morel** et **Gross.** *Archives de Tocologie.* Année V; Paris 1878, pag. 626.

Pseudoencefalo femmina, colla colonna vertebrale dalla base del cranio fino all' estremità inferiore divisa in tutta la sua grossezza in due parti eguali, separate fra loro, non contenenti midolla. Le due parti sono riunite (in alto e in basso) da forti legamenti trasversali, che circoscrivono una apertura ovalare di 30 cent. d' altezza e di 26 di larghezza, da cui esce un tumore in forma di fungo; il quale era dato dall' estrofia dello stomaco con ulcerazione precedente dell' ernia gastrica (secondo gli autori) e dalla presenza della milza. Nel feto si trovarono oltre i reni anche le capsule soprarrenali.

Spina bifida totale

Rachischisi totale. — L' apertura posteriore di tutta la colonna si presenta come una doccia poco profonda, coi margini appianati, ricoperta dalla dura madre, che veste non solo il fondo, ma ancora i residui degli archi vertebrali rovesciati lateralmente, e poscia si continua colla cute. La doccia però diventa profonda nella regione cervicale in seguito alla lordosi, la quale solo di rado si ripete in altre parti della spina (lordosi doppia); e noi possediamo un esempio (N. 100) in cui la lordosi si ripeteva nella 1.ª vertebra lombare. Generalmente la doccia non contiene alcuna traccia del midollo spinale e non sempre si riconoscono le radici nervose.

Passando ai casi eccezionali ricorderemo che *Zacchia* [1] vide la midolla scoperta e divisa in due cordoni, la qual

1) **Zacchia Paolo.** *Quaestionum medico-legalium.* Liber VII, Tit. I, Quaest. 9. Avenione 1695. (Edit. IV), pag. 501, 4.

cosa fu poscia ricordata da altri; ma più spesso è divisa in un numero maggiore di cordoni appianati (*Olier*[1]), che assumono perfino l'aspetto di filamenti. In altri casi, ad onta della spina bifida e della distruzione della midolla, si conserva il canale della dura madre (in parte o totalmente), cioè non aperto posteriormente, ed ivi si mostra assai rosso e dilatato (*Mery*, *Cerruti*, *Gallez*[2], *Bautellier*[3] e *Guerin*[4]). Il caso più singolare è poi quello di *Bimar*, in cui si trovò diviso l' occipite, il gran foro occipitale e tutta la colonna vertebrale, mentre il meningocele era cervicale, e tanto l' occipite quanto la spina bifida erano chiusi da tessuto fibroso e ricoperti dalla cute; sicchè può dirsi che la cranioschisi occipitale e la rachischisi erano occulte, meno che nella regione cervicale. Oltre di ciò era completo l' asse cerebro spinale.

Dura madre integra

Osservazione. — **Bimar**, prof. a Montpellier. *Gazette hebdomadaire des Sc. Méd. de Montpellier.* Mars 1888, avec fig.

Femmina a termine, nata morta colla testa voluminosa, rovesciata in dietro, senza collo. Essa aveva alla parte inferiore dell' occipite un tumore fluido, grande come un uovo di gallina, con una ulcerazione da cui esciva della sierosità, ed un secondo tumore più piccolo a sinistra del primo.

All' esame anatomico si trovò l' occipite diviso in due metà, e la fessura si continuava col foro occipitale. I ventricoli cerebrali erano dilatati; l' istmo cerebrale ben conformato. La colonna vertebrale era deforme ed atrofica col corpo delle vertebre saldate fra loro. Veduta posteriormente si mostrava colla forma d'una doccia, che s' estendeva dalla parte anteriore del foro occipitale alla base del sacro; il quale aveva gli archi vertebrali completi. La doccia suddetta era chiusa posteriormente da una lamina fibrosa, inserita superiormente all' occipite, lateralmente ai margini della doccia ed inferiormente confusa colla aponeurosi lombare. Questa lamina trasformava la doccia in un canale,

1) **Olier.** *Comptes rendus de la Soc. de Biologie* 1851, pag. 106.

2) Vedi Parte 2.ª, nota 1, pag. 263, oss. 68; e nota 2, pag. 268, oss. 21, 74.

3) **Bautellier** de Rouen. *Bulletin de la Soc. anat. de Paris* 1853, pag. 299.

4) **Guerin J.** *Recherches sur les difformités chez les monstres, les foetus et les enfants.* Paris 1880, pag. 299.

in cui era contenuta la midolla spinale, e presentava superiormente un orificio (non è detto il punto) del diametro di 2 centimetri, che metteva in comunicazione la cavità spinale col gran sacco della cervice; inoltre presentava un secondo foro il quale comunicava col secondo sacco. La dura madre craniense discendeva lungo la doccia formando un canale anche sotto la lamina fibrosa. La midolla spinale non occupava che una parte del canale, ed il resto di questo era pieno di siero. (Dalla figura si rileva che la cute del dorso era intatta; pertanto può dirsi che vi era *spina bifida totale occulta*).

8. *Complicazioni dell' acrania.* — Non è raro di trodare la mancanza del cranio e del cervello associata alla ciclopia, come vedremo parlando di questa mostruosità; qui ricorderemo soltanto che *Gaddi* [1] ne descrisse un caso, e che noi ne possediamo quattro esemplari. Assai più frequente è il labbro leporino unilaterale, talvolta associato all' apertura del palato [2], oppure alla fessura della faccia. Un esempio non comune è stato descritto e rappresentato da *von Döveren* [3], in cui eravi labbro leporino doppio con bipartizione del naso. Quando i margini della fessura labiale e della guancia sono stirati in alto e ad un tempo havvi ectopia cerebrale o pseudoencefalo, si può indurre con grande probabilità che le due alterazioni furono effetto della trazione esercitata da briglie amniotiche.

Ciclopia

Labbro leporino

Molte altre anomalie negli acranici furono ricordate, da prima da *Meckel* [4] e poscia da altri. Alcune di queste, come complicazione dell'acrania, sono piuttosto rare: per es. l' apertura dell' addome con fuoriuscita dell' intestino, il rene unico, l' imperforazione dell' ano, la mancanza d' alcune falangi, le anomalie dei vasi [5] ecc. ecc. Altre de-

Celosama

1) **Gaddi Paolo.** *Gaz. medica italiana.* Milano 1855, pag. 21.

2) **Knackstedt.** *Beschreibung einer Missgeburt.* Petersburg 1791.

3) **von Döveren.** *Specimen observationum academicarum.* Cap. II, pag. 46; Groningae 1765.

4) **Meckei J. F.** *Descriptio monstrorum nonnullorum.* Lipsiae 1836, pag. 52.

5) Fra le anomalie dei vasi merita ricordo quella descritta da **Wertheimer** (*Bulletin scient. du Nord* 1880, N. 8). In un perencefalo mancava la cava inferiore; invece la vena omfalo-mesenterica si ren-

formità invece sono abbastanza frequenti, come i piedi torti e le anomalie degli organi generativi; altre infine sembrano frequentissime, come l' aplasia delle capsule soprarrenali.

Organi generativi

Per vero pochi ricordano difetti negli organi generativi, e fra questi havvi il *Gréene* [1] che in un maschio non trovò i testicoli, e *Flothmann* [2] che invece rinvenne il pseudo-ermafroditismo mascolino. Tuttavolta è da supporre che le anomalie non siano rare, poichè sopra quattro feti con acrania *Burger* [3] vide in uno la mancanza dei due testicoli, nel secondo un testicolo rudimentale, nel terzo le ovaia più piccole del solito; nel quarto poi (femmina) nulla vide di anormale. In quanto alla frequenza dei piedi torti, essa è stata grandemente esagerata da *Guérin* [4], poichè noi in 15 feti acranici non abbiamo trovato che cinque volte i piedi vari; la qual cosa poi si concilia assai male colla dottrina dell'autore. Questi non dubita che le lussazioni congenite derivino da retrazione muscolare prodotta da una affezione cerebro-spinale nel periodo fatale capace di produrre convulsione. Ora come può intendersi che in un terzo dei casi di distruzione del cervello avvengano le contrazioni muscolari, e negli altri due terzi ciò non accada? La critica alle dottrine sui piedi torti verrà fatta parlando delle anomalie degli arti.

Capsule soprarrenali

Niuno ricorda chi fu il primo a rendere noto che negli acranici havvi difetto di sviluppo nelle capsule soprarrenali. Si sa, è vero, che *Cotunnio* notò questo fatto nel 1773, ma la sua osservazione non fu pubblicata che nel

deva direttamente all'orecchietta destra, dopo aver ricevute le vene sopra epatiche. Questa stessa disposizione fu poi trovata da **Bellard** in un *celosoma* (*Annales de Gynécologie*. Tom. XVII, pag. 212; 1882.

1) **Gréene W. T.** *British med. Journal*. July 30. — Jahresbericht 1870. Vol. I, s. 290.

2) **Flothmann.** *Archiv für Gynäkologie*. Bd. XXXIII, Heft. 2; 1888.

3) **Burger Martin.** *Vier Fälle von Hemicephalie*. Inaug. Diss. Berlin 1881, s. 27.

4) **Guérin Giulio.** *Recherches sur les difformités congénitales*. Paris 1880, pag. 13.

1830[1]; ed è poi noto che *Guglielmo Hewson* confermò il fatto medesimo; e la conferma fu notificata incidentalmente nel 1775 da *Cooper*[2]. Ciò non ha impedito, in mancanza d'altri documenti, che ad *Hewson* sia attribuito il merito della prima osservazione; la quale però fu allora poco apprezzata, avendo *Sömmering*[3] trovate in un acranico le capsule soprarrenali ingrossate. In questo secolo si tornò a notare la piccolezza di questi organi; uno dei primi (1813) ad osservarla fu *Grillo* di Napoli[4] e poscia *Meckel*[5], il quale estese l'esame ai veri acefali, e stabilì il principio che nei medesimi (Vedi Tom. II, pag. 187) l'evoluzione dei reni succenturiati è più o meno imperfetta.

Molti confermarono il principio di *Meckel*, anzi alcuni negli acranici non trovarono gli organi in discorso (fra i moderni *Müller*[6] e *Burger*, Mem. cit.), mentre altri rinvennero esempi in cui non eravi aplasia (fra questi *Panizza* e lo stesso *Burger* in due casi). Ma chi prese in esame un maggior numero di emicefali fu *Lomer*[7], il quale in 17 ne trovò sette privi delle capsule, cinque in cui le medesime erano rudimentali, e cinque in cui ambedue erano ridotte al peso minore di mezzo grammo, mentre i rispettivi feti variavano di peso da 660 a 2574 grammi. La stessa aplasia l'autore la rinvenne in un caso d'encefalocele occipitale, ma non la ritrovò nei fanciulli o idrocefalici, o con spina bifida, in cui le capsule erano normali. Nulladimeno crede verosimile una certa connessione embriologica fra lo sviluppo del cervello e quello delle capsule.

1) **Cotunio Domenico.** *Opera posthuma.* Neapoli 1830, Tom. I, p. 85.

2) **Cooper Will.** *Philosophical trans.* Vol. LXV, Pars. 2.ª pag. 315, Nota *b*; 1775.

3) **Söemmering S. T.** *Abbildungen einiger Missgeburten.* Mainz 1791, pag. 7, Tafel I.

4) **Grillo Ant.**, prof. a Napoli. *Ragionamento in occasione d'un acranico.* Napoli 1813. — *Storia della fabrica del corpo umano.* Napoli 1831, Vol. IV, pag. 183. Nota.

5) **Meckel J. F.** *Descriptio monstrorum nonnullorum.* Lipsiae 1826; pag. 56.

6) **Müller W.** *Jahresbericht* 1869. Bd. I, s. 166.

7) **Lomer R.** *Virchow's Archiv.* Bd. XCVIII, s. 366; Berlin 1884.

Poco dopo *Weigert*[1] in un anencefalo con manifesta aplasia delle capsule trovò la mancanza del ganglio cervicale superiore del simpatico, e tosto sospettò che nè il cervello nè la midolla non abbiano alcuna relazione colla aplasia. Ma questo sospetto fu di breve durata, perchè nell' anno seguente l' autore stesso rinvenne un caso eguale in cui il simpatico era normalmente sviluppato; la qual cosa fu tosto verificata in altri feti da *Biesing*[2] e da *Liebmann*[3], e questi confermarono ancora la mancanza dell' aplasia nell' idrocefalo. Ma *Liebmann* non rinvenne l' aplasia nei cefaloceli veduta da *Lomer* e *Biesing* e non trovò alcuna correlazione fra il grado della distruzione cerebrale e il difetto di sviluppo delle capsule, neppure studiate istologicamente; poichè in esse ora mancava la sostanza midollare, ed ora era manifesta, e spesso variava l'aspetto delle cellule e degli alveoli. Con tutto ciò i risultati statistici dimostrano una correlazione pressochè costante fra le grandi distruzioni cerebrali e lo stato delle capsule; la quale correlazione non si rinviene (eccetto cogli acefali) con tutti gli altri stati teratologici ricordati da *Klebs*[4].

Iperidramnion

Finalmente all' acrania si associa con molta frequenza quell' alterazione dell' uovo, che vien detta *iperidramnion* (Vedi t. V, pag. 280, nota 3, e pag. 287). Questa circostanza fu da prima notata da *Zacchia*[5], il quale racconta che una donna in travaglio di parto espulse una *insigne* copia d' acqua e poscia una femmina con meroacrania posteriore, la di cui spina bifida lasciava vedere la midolla spinale *duplicata* (divisa). Poscia moltissimi altri ricordarono la stessa complicazione, sicchè ora occorre-

1) **Weigert C.** *Virchow's Archiv.* Bd. C, s. 176; 1885. — *Ibid.* Bd. CIII, s. 204; 1886.

2) **Biesing Carlo.** *Ueber die Nebennieren und den Sympaticus bei Anencephalen.* Inaug. Diss. Bonn 1866. L'autore esaminò 19 feti.

3) **Liebmann Arturo.** *Ueber die Nebennieren etc.* Inaug. Diss. Bonn 1866. Esaminò 12 feti.

4) **Klebs E.** *Handbuch der pathologischen Anatomie.* Bd. I, Abthl. 2.°, s. 567; Berlin 1876.

5) **Zacchia Paolo.** *Quaestionum medico-legalium.* Tom. I, Liber VII, Tit. I, Quaest. IX, n. 4. Lugduni 1661, pag. 500.

rebbe di sapere piuttosto dagli ostetrici se si danno eccezioni ed in qual numero. Sull'importanza poi di tale complicazione siamo anche in grande oscurità, non sapendosi con sicurezza le cause che producono l'idramnion.

Mero-acranici

9. *Durata della vita.* — In tesi generale si può dire che gli acranici giungano più spesso a termine di gravidanza e campino più ore quando è meno estesa la perdita della volta cranica e quando meno è alterato il cervello; lo che si verifica appunto nei mero-acranici. Anzi *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire*[1] ammette che in parecchi di questi casi i feti oltrepassarono il termine prefisso, e *Calori* racconta che un mero-acranico antero-tubercolare nacque nell'undecimo mese di vita intra uterina e poscia visse 30 ore (Vedi Parte 2.ª, nota 1, pag. 260, oss. 59 del 1859). Tale durata della vita è stata peraltro da pochi superata, non conoscendosi che un fanciullo di *Saviard* che campò 4 giorni, due di *Burows* e d'*Heysam* che vissero 6 giorni, ed il fanciullo memorabile di *Penada* che si mantenne in vita per 34 giorni (Vedi Par. 2.ª, pag. 250, oss. 21). Pochi sono ancora i fanciulli che si avvicinarono più o meno alle 30 ore di vita (*Palmitesse*, *Panizza*, *Polaillon*, ecc.); più spesso camparono solo alcune ore, e tavolta nacquero morti.

Olo-acranici

Nell'oloacrania invece i parti sono frequentemente prematuri; i feti nascono morti o muoiono appena nati, ed è raro che campino alcune ore. Gli esempi della maggior durata furono dati da *Röuaud*, da *Gherardi*, da *Mery*, da *Wepher* e da *Clark*, in cui i feti vissero da 6 a 21 ore. Debbono poi considerarsi casi veramente straordinari l'exencefalo di *Laumet*[2] che visse 32 ore e l'anencefalo di *Lallemand*[3] che campò tre giorni. Questi fatti sorpresero grandemente gli scienziati dei due secoli scorsi, essendo persuasi che il cervello sia la prima condizione della

1) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Op. cit.* Tom. II, pag. 250. (Edit di Bruxelles).

2) **Laumet P.** *Bulletin de la Soc. anatomique.* Paris 1888. p. 517.

3) **Lallemand.** *Observ. pathologiques.* Thèse. Paris 1888. — Oss. citata da **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.**

vita ed ignorando le funzioni del midollo spinale. E la loro sorpresa fu anche maggiore, quando seppero che talvolta gli anencefali si muovono attivamente nell' utero materno e per sino con maggior vivacità del solito [1], e che (venuti in luce) in qualche caso i medesimi sono capaci d' emettere grida, come verificò recentemente *Clark* [2].

Teorie sui movimenti

Non potendo negare i fatti, alcuni chirurghi s' accinsero a spiegarli; ed è mirabile come, inceppati dalle dottrine del loro tempo, essi s' avvicinassero a riconoscere che i fenomeni suddetti si collegavano allo stato della midolla spinale. Fra quelli che tentarono di superare la difficoltà fu per il primo *Denis* [3]; il quale (avendo veduto un feto senza cervello, morto dopo la nascita, il quale era stato molto vivace nell' utero materno) immaginò che gli spiriti emananti dal cervello non siano che la parte più sottile del sangue prodotto dalla fermentazione del cuore, e che questa parte mediante i vasi raggiunga il cervello e la midolla spinale, e poscia discenda mediante i nervi ai singoli organi. Ora, mancando il cervello, non mancano gli spiriti i quali passeranno direttamente dalle arterie ai nervi con tutto il vigore primitivo, senza essere stati temperati dal cervello. Nel caso poi veduto, in cui il midollo spinale era conservato, l' autore ritenne che gli spiriti passassero nel medesimo, e da questo ai nervi periferici, ma con grande dispersione.

Vallisneri [4] credeva pur esso il cervello indispensabile alla vita; e per rispondere a *Mangeto* [5] (che gli opponeva una sua osservazione d' un feto pseudo-encefalo con movimenti

1) Fra i primi che notarono il fatto havvi **Wepfer** nel 1665. (Vedi Parte 2.ª pag. 247, oss. 4). **Rayger** poi nel 1672 disse, che ogni qualvolta il fatto fosse vero, non saprebbe spiegarlo (*Miscellanea naturae curios.* Decur. I, Ann. III, pag. 427, Obs. 280; 1672).

2) **Oke Clark.** *Medical Times and Gaz.* Octobre 1866, pag. 13.

3) **Denis J. Bapt.** *Supplément du Journal des Sçavans pour l'année* 1673; Conferenza XII, pag. 222; Conferenza XIII, pag. 235.

4) **Vallisneri Ant.** *Considerazioni ed esperienze intorno al creduto cervello di bue impietrito.* Padova 1710.

5) **Mangeto Giao.**, Archiatro del Re di Prussia. Vedi **Vallisneri.** *Nuove osservazioni ed esperienze.* Padova 1713.

vivacissimi fino al suo nascere) ricorreva all'ipotesi già adoperata da *Preston*[1] per spiegare la floridezza del corpo degli anencefali, e rispondeva che il feto non vive soltanto della sua vita, ma anche di quella della madre. Sicchè il corpo può tollerare la mancanza di qualche parte, anche principale, ai difetti di quella supplendo il nutrimento preparato dalle viscere materne; ma quando il feto è fuori dall' utero sono in lui necessarie tutte le parti principali, mentre prima non aveva bisogno nè di respirare, nè di compiere le funzioni cerebrali. Perciò crede sia contro la natura che un animale viva, senta, si nutrisca senza il cervello. *Littre* invece[2] ricorse a pretese glandole delle meningi, che filtrando il sangue ricavassero gli spiriti vitali.

Nè qui s' arrestarono le ipotesi, poichè *Verney*[3], parlando d' un cervello petrificato di bue, immaginò con molto acume che la midolla spinale, essendo una continuazione del cervello, basti a sostituire le funzioni del medesimo. E questa idea piacque a *Jonston*[4], il quale v' aggiunse che la midolla conserva l' influenza nervosa ai gangli intercostali, i quali rendono irritabile il cuore a tal grado che questo giunge a dare uno sviluppo florido agli anencefali. Ma è facile oggi rilevare che queste idee sebbene luminose erano espresse inesattamente, tanto rispetto all' anatomia, quanto alla fisiologia, e che neppure i fatti venivano analizzati con quella accuratezza, di cui poi ci ha dato l'esempio *Panizza,* sì da meritare che qui succintamente riportiamo la sua osservazione.

1) **Preston Carlo.** *Phylosophical transact.* London 1697; Vol. XIX. N. 226, pag. 457.

2) **Littre Alex.** *Histoire de l'Acad. des Sciences de Paris* 1701. — Hist. pag. 22 et Mém. pag. 88.

3) **Verney** il giovane. *Ibid.* Hist. pag. 26; Année 1703.

4) **Jonston James.** *Phylosophical transactions.* A. 1767; pag. 120.

Osservazione. — **Panizza Bartolomeo,** prof. a Pavia. *Storia d' un mostro umano anencefalo che visse 18 ore, con relative considerazioni.* Giornale dell' Istituto Lombardo, Tom. I, pag. 142. Milano 1841.

Una donna robusta, giunta al termine della sua quarta gravidanza, partorì un feto maschio bene sviluppato, e dopo un quarto d' ora si sgravò d' un secondo feto maschio, leggermente asfittico ed anencefalico (l' autore non dice se i gemelli appartenevano ad un medesimo corion).

Questo feto presentava un piano inclinato che dal margine sopra orbitale andava alla nuca, mancando della porzione verticale dell' osso frontale, dei temporali, dell' occipite, ed interamente dei parietali. Presentava inoltre sulla base del cranio un tumoretto rossigno, che s' elevava coll' espirazione e s' abbassava coll' inspirazione: e queste funzioni si compievano regolarmente. Il neonato aveva pure normali i battiti del cuore ed i polsi; compieva perfettamente gli atti della suzione e della deglutizione, ed eseguiva spontaneamente le evacuazioni. Eseguiva pure movimenti muscolari assai forti, e talvolta presentava passeggiere contrazioni convulsive, particolarmente ai muscoli posteriori del collo. Era afono ed aveva gli occhi quasi immobili.

Dopo due ore dalla nascita furono compiute le seguenti esperienze: 1.° Fu introdotto in bocca del succo acre-amaro ricavato dallo stelo verde del geranio odorosissimo; il neonato subito lo respinse colla lingua e colla bocca, manifestando contorsioni al volto e segni di disgusto. 2.° Messo un cerino acceso a qualche distanza dal feto, gli occhi seguivano lentamente la direzione laterale del lume; avvicinatogli improvvisamente un lume a riverbero, prontamente chiudeva le rime palpebrali. 3.° Pizzicata la cute del viso e toccata anche leggermente con una chiave, così l'una come l'altra cosa eccitarono movimenti quasi convulsivi ed espressioni di disgusto nella fisonomia. 4.° I suoni forti e lo strepito risvegliavano movimenti repentini, mentre fischiandogli all' orecchio, il feto rimaneva immobile.

Dopo aver succhiata una certa quantità di latte, il bambino principiò a dar segni di stupore; e compita la 18.ª ora di vita sotto leggieri moti convulsivi, morì.

La sola cosa rilevante che trovò il Panizza nel torace e nell' addome si fu la mancanza d' un rene, del relativo uretere e dell' arteria renale, mentre vi erano due reni succenturiati. Tutto il sistema nervoso ganglionare era bene sviluppato.

Nella testa mancava la parte verticale dell' osso frontale, dei temporali e dell'occipitale; non vi erano i parietali. La cute del capo s'andava assottigliando sul piano inclinato ed era immedesimata col pericranio e la dura madre, che assottigliandosi maggiormente velava il tumore suddetto posto sulla base del cranio.

Tolto lo strato cutaneo apparve, una sostanza molle, spugnosa, piena di sangue che l'autore ritenne formata da ripiegature della pia madre, obbligate alla base del cranio mediante i vasi sanguigni. Niuna traccia del cervello e del cervelletto; esisteva però il midollo allungato, che aveva la figura d' una oliva coll' estremità larga smussata e libera in alto, mentre in basso si continuava col midollo spinale che era normalissimo. Il midollo allungato poi non presentava traccia del così detto nodo; nessun solco mediano, nè laterale; non orma di eminenze piramidali anteriori olivari, corpi restiformi, ed eminenze piramidali posteriori. Infatti aveva un contorno tutto liscio, e non presentava alcun punto di separazione che indicasse la coda del midollo allungato; s' attaccavano però ad esso tutti i nervi cerebrali dal quinto sino al duodecimo. In quanto agli altri nervi cerebrali, l'autore trovò mancanti gli olfattori invece i nervi ottici erano atrofici e separati fra di loro, e finivano con una estremità libera, frastagliata in quei rimasugli membranosi della base del cranio. Del terzo e del quarto paio l' autore non potè rinvenirne le traccie, e soltato in vicinanza all' orbita vide delle esili diramazioni del terzo.

Gli organi dei sensi erano bene sviluppati, così pure tutto il sistema sanguigno, eccettuate le carotidi interne che erano piccolissime, ed in vicinanza del cranio davano appena passaggio ad una spilla ordinaria, mentre le esterne erano assai sviluppate. Le due vertebrali erano piuttosto piccole e formavano la basilare, e si disperdevano al midollo allungato, nonchè ai frastagli membranosi della base del cranio.

In quanto ai fenomeni della suzione, della respirazione, della deglutizione, della reazione al sapore disgustoso che presentò l' anencefalo durante la vita, l' autore ricorre alla dottrina dei moti riflessi e fornisce di ciascheduno adeguata spiegazione, bastandogli la presenza del midollo allungato e spinale e dei rispettivi nervi. Trova però difficile lo spiegare come il feto volgesse lentamente l' occhio verso la luce, ed abbassasse la palpebra superiore quando la luce era molta e repentina; tuttavolta crede si possa ammettere che la luce operasse come stimolo sulla retina, la quale trasmettesse le sue impressioni ai nervi cigliari, che derivano dalla branca oftalmica e s' internano nell' occhio, nonchè agli altri cigliari, i quali dal ganglio oftalmico provengono e si uniscono al nervo ottico, e che quindi il quinto paio operasse come eccitante sul midollo allungato, donde venisse riflessa l'azione sul sesto e settimo paio, e così si effettuasse il moto all' esterno dell' occhio e la contrazione del muscolo orbicolare della palpebra.

(Non fornisce spiegazione della reazione ai suoni).

Movimenti intrauterini.

Lasciando in disparte i moti extrauterini suscitati da *Panizza* e tornando ai moti spontanei entro l'utero si può

dire che gli studi fisiologici fatti recentemente sul midollo spinale hanno permesso di riconoscere, che esso è capace di suscitare i moti stessi secondo l'estensione che possiede. Pertanto tali studi non hanno che confermato, quanto poteva indursi dai casi teratologici; ma in quanto agli stimoli che risvegliano l' azione della midolla, il fisiologo *Preyer* [1] (il quale si è occupato di questo argomento), non ci ha recata alcuna cognizione, tranne che i movimenti fetali possono venire accresciuti dalle contrazioni uterine qualunque sia la loro origine, e che quando i mero-acranici venuti in luce respirarono, ciò era indizio che funzionava ancora la midolla allungata.

Mammiferi

10. *Acrania negli animali.* — *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire*, uomo d' altronde assai dotto, disse che non si conosceva alcun esempio d' anencefalia e di pseudoencefalia negli animali. Quell' opinione non era esatta, poichè sino dal 1797 *Waldschmidt* [2] descrisse un vitello nato senza cervello, in cui però rinvenne il cervelletto. *Daubenton* [3] nel 1756 accennò ad un gatto emicefalo, e nel 1809 fu mostrato un agnello simile alla Scuola veterinaria di Lyon [4]. Era più nel vero *Penada* [5] quando ammetteva una

1) **Preyer W.** *Specielle Phyosiologie des Embryo.* Leipzig 1855, s. 439.

2) **Waldschmidt Guglielmo.** *Ephem. naturae curios.* Decur. 3.ª, Ann. V et VI, pag. 544; Obs. 230. Ann. 1697-98.

3) **Buffon** et **Daubenton.** *Histoire naturelle.* Tom. VI, pag. 50; Paris 1756.

La volta del cranio era solo in parte distrutta, di più mancavano gli occhi, e le orbite erano ravvicinate, per cui sembra che si trattasse d' una mero-acrania anteriore con semiciclopia.

4) *Procès verbal etc. à l'Ecole Vétérinaire de Lyon* 1809, pag. 10. Citato da **Gurlt.**

5) **Penada Giacomo.** *Saggio secondo d' osservazioni e memorie.* Padova 1800, pag. 39.

L' autore spiegava la prevalenza dell' acrania nell' uomo mediante la posizione in basso della testa del feto nell'utero materno (posizione che non si verifica negli animali), poichè essa (essendo idrocefalica) è maggiormente esposta all' influenza del proprio stato ed alle azioni esterne.

grande prevalenza degli acranici nella specie umana, poche essendo le osservazioni negli animali domestici, e niuna nei selvaggi. Alla differenza del numero se ne deve poi aggiungere un' altra di forma, poichè in niuna descrizione abbiamo rilevato che un animale offrisse una vera *oloacrania;* abbiamo bensì notato che si danno tutti i modi di *mero-acrania* e che questi sono molto spesso associati alla fessura mediana della faccia od a qualche altro arresto di sviluppo della medesima.

La miglior prova del non essere negli animali domestici frequente l'acrania l'ha fornita *Gurlt* (sebbene già nel 1832 possedesse un Museo assai ricco [1]), poichè ne riportò solo 5 casi distinti in due specie. Chiamò la prima impropriamente *hemicephalus totalis,* perchè non comprende se non casi di mero-acrania, secondo il nostro linguaggio: difatto ricorda un vitello con un difetto mediano, un capretto con difetto posteriore, un altro vitello con difetto anteriore in cui mancava ancora l' etmoide ed un osso nasale, ed un cane con difetto mediano, senza orecchie esterne, e con alterazioni negli occhi e negli arti. La seconda specie *Gurlt* la chiamò *Hemicephalus complicatus*, perchè vi si aggiunge divisione della faccia superiore e recò l' esempio d' un vitello, in cui il difetto della volta non comprendeva la parte inferiore dell' occipite. Dopo 45 anni *Gurlt* [2] non è riuscito ad aggiungere al suo Museo che quattro esempi della prima specie (un puledro, un vitello, una capra ed una anitra), e cinque esempi della seconda specie (tre vitelli, un puledro ed un capretto), e di niuno ha data la descrizione.

Pochi altri parlarono d' acrania nei mammiferi. Ed i pochi sono: *Rayer* [3], il quale descrisse un vitello con pseudo-encefalo e con grande apertura della bocca e del naso, in cui mancavano le ossa della mandibola inferiore;

1) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch der pathologischen Anatomie der Haus. — Säugethiere.* Zweiter Theil s. 123; Berlin 1832.

2) **Idem.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 16.

3) **Rayer.** *Mém. de la Soc. de Biologie* 1953, Tom. IV, pag. 346.

poscia *Joly* [1], il quale avendo trovato un vitello con larga apertura nel lato posteriore della testa in continuazione con spina bifida totale, annunziò che questo era l' unico esempio cognito; e finalmente vi fu *Dareste* [2], che vide un puledro con atrofia dell' apparecchio nasale e con ravvicinamento dei due occhi (ciclopia incompleta); nel quale la volta del cranio non era ossificata, ed in luogo del cervello era contenuto un liquido sanguinolento, in cui si rinvennero alcuni frammenti di sostanza nervosa.

A questi pochi casi possiamo aggiungerne altri due: uno conservato nel ricco Museo d' Anatomia patologica comparata di Bologna: trattasi del teschio d' un vitello (N. 2935) in cui mancano il frontale ed i parietali, e la mascella superiore è divisa in due parti eguali [3]; ed il secondo nel Museo veterinario di Parma, e risguarda parimenti il cranio d'un vitello con mero-acrania posteriore, e spina bifida delle vertebre cervicali e delle prime quattro dorsali. La divisione posteriore della spina si ripete anche nei corpi delle vertebre corrispondenti, in guisa che le due metà della colonna hanno potuto allontanarsi fra loro e descrivere una elissi, della quale il maggior diametro trasverso è di 6 ½ centimetri. Questo caso, simile a quelli già descritti nell' uomo (Vedi pag. 130), sarà illustrato dal prof. *Colucci*.

Uccelli

Anche negli uccelli vi sono vari esempi di mero-acrania. Già *Winslow* [4] rappresentò un piccione dicefalo,

1) **Joly N.** et **Lavocat A.** *Mém. de l'Acad. des Sc. de Toulouse.* Ser. 4.ª. Tom. X, pag. 107; 1855. — Séance du 17 avril 1855 de l' Acad. des Sc. de Paris.

2) **Dareste C.** *Sur un cas de Cebocephalie avec anencephalie chez un pulain.* Comptes rendus. Tom. CI, pag. 184. N. 2; 1885.

3) Nel suddetto Museo vi sono altri tre teschi con mero-acrania anteriore, ma essi sono a quel grado minimo che si confonde coll' encefalocele. Il 1.º (N. 2394) appartiene ad un vitello; il 2.º (N. 2664) appartiene ad un cane, che aveva il rimanente della volta molto sollevata, probabilmente per idrocefalo; il 3.º (N. 3344) è parimente d'un vitello ed aveva la faccia superiore bifida.

4) **Winslow Giacomo.** *Mém. de l'Acad. des Sciences.* Année 1734. Tabl. XXXIV; fig. 15 et 16.

in cui il cervello sporgeva a nudo dal lato anteriore dei due crani. Poscia *Otto*[1] descrisse una giovane anitra, a cui mancava tutta la calvaria, con un residuo cerebrale sulla base del cranio. Alla medesima era abbreviato il rostro superiore, in guisa che l'inferiore sporgeva per mezzo pollice. L'autore poi non parla di spina bifida. Recentemente *Lebedeff*[2] ha espresso l'opinione che alcuni embrioni di gallina rappresentati da *Panum* siano esempi d'emicrania; e già *Dareste* nel 1861[3] raccontava che egli otteneva, rendendo le uova per metà impermeabili all'aria, degli embrioni colla testa piegata sulla regione cervicale e saldata all'amnion; e la testa era ridotta ad un ammasso informe, in cui non si riconoscevano che una macchia nera rappresentante un occhio ed alcuni rudimenti del becco superiore.

11. *Etiologia.* — Lo studio delle cause non ha recato sinora tutta la luce desiderata dandosi ancora molti fatti dei quali sfugge la ragione; lo che si deve forse attribuire alla sede recondita delle cause stesse: potendo queste contenersi tanto nei germi, quanto negli organi materni. I casi poi in cui è presumibile una data cagione insegnano che si deve rinunziare all'inclinazione di ammettere una sola origine, sapendo che più circostanze possono favorire il medesimo effetto.

Traumatismi

a. Azioni meccaniche esterne. — Fra le circostanze occasionali già *Haller*[4] comprese le *ingiurie esterne*, e *Sömmering*[5] ripeteva la stessa opinione, che fu pure ammessa in un caso da *Sandifort*[6]. Ma i fatti convincenti sono

1) **Otto Adolfo Guglielmo.** *Seltene Beobachtungen.* Heft I, s. 40, par. XIII. Breslau 1816. — *Monstrorum sexcentorum descriptio.* Vratislaviae 1841, pag. 37.

2) **Lebedeff A.** *Virchow's Archiv.* Bd. LXXXVI, s. 263; Berlin 1881.

3) **Dareste C.** *Comptes rendus.* Tom. LIII, pag. 295; Paris 1861.

4) **Haller Alberto.** *Opuscula anatomica.* Gottingae 1751, pag. 290.

5) **Sömmering S. T.** *Abbildungen und Beschreibung einiger Missgeburten.* Mainz 1791, par. LXXXVI, pag. 35.

6) **Sandifort Edvardo.** *Observat. anat. pathol.* Liber IV. Lugduni Batavorum 1784, pag. 60, 63, 65. L'autore però considerando altri casi ammise ancora delle cause meccaniche interne, fra cui l'idrocefalo.

ancora in piccolo numero; uno dei medesimi fu raccontato da *Stefano Geoffroy Saint-Hilare*[1], il quale dice che una donna fu colpita brutalmente da un calcio al lato destro della *regione uterina* in 4.° mese di gravidanza; lo che fu seguito da dolori più o meno vivi all'addome, sino al momento del parto. Più tardi *Rayer*[2] riferì che una mulatta incinta da due mesi e mezzo in un alterco fu bastonata dal marito e rovesciata in terra due volte; ed il figlio venne al mondo (non è detta l'età del feto) per i piedi, e aderiva col cuoio capelluto all'amnion placentare. L'autore poi tace sullo stato del cervello. Qui ricorderemo che vi sono molte altre storie di briglie amniotiche, in cui non vengono ricordate le ingiurie esterne.

Emozioni

b. Impressioni morali. — Un numero assai maggiore d'autori ricordarono casi in cui le madri degli acranici soffersero nel 2.° o 3.° mese di gravidanza gravi spaventi, od altri turbamenti morali; e gli stessi autori non dubitarono che i medesimi fossero la causa occasionale della mostruosità[3]. Fuvvi però il caso veduto da *Arrighetti*, in cui il giudizio rimase dubbio, trattandosi di due gemelli anencefali, di cui la madre fu presa da spavento nel 2.° mese di gravidanza e cadde percotendo il dorso nel 3.° mese[4]. Alcuni dotti poi tentarono di spiegare il rapporto fra la causa morale e l'effetto, immaginando relazioni dirette (ora nervose, ora vascolari) fra l'utero ed il feto; ma tanto l'importanza del fatto quanto le teorie furono impugnate da altri, sicchè

1) **Stefano Geoffroy Saint-Hilaire.** *Revue méd. franç. et étrangère.* Tom. II, 1829. — *Mém. de la Soc. méd. d'émulation.* Tom. IX; 1829.

2) **Rayer.** *Comptes rendus de la Soc. de Biologie.* Ser. 2.ª Tom. II, pag. 103. Paris 1856.

3) Fra gli italiani che in questo secolo hanno fatte relazioni di acranici di cui la madre aveva sofferte profonde emozioni, sono:

Poletti Lionello. *Estratto delle Mem. lette nell' Acad. med. chir. di Ferrara* nel 1827-29. Ferrara 1831, pag. 9.

Bononi G. *Ibid.* pag. 10.

Bozzetti Costantino. *Annali univ. di Medicina.* Vol. CXI, pag. 17; Milano 1844.

4) **Arrighetti.** Vedi Parte 2.ª, nota 2, pag. 275, oss. 85.

ne nacque una lunga disputa, da noi altrove ricordata (Vedi Tom. I, pag. 244), non per anche risolta.

Qui racconteremo soltanto, a complemento della Storia: che *Melli* nel 1732[1] credeva ancora che il fluido nervoso della madre si diffonda costantemente nei nervi del feto, e che (quando il fluido è mosso irregolarmente per una impressione ricevuta dalla medesima) si porti tale e quale mediante i nervi nelle parti che diveranno deformi. Aggiungeremo pure come in questo secolo *Spessa*[2] credeva invece che lo spavento rechi un disturbo nutritivo generale, il quale (diffondendosi all'utero) risveglia nel medesimo e nel cervello fetale (*perchè non nel resto del corpo?*) una infiammazione capace di liquefarlo; lo che non impedisce al feto di svilupparsi completamente, come accadde nel suo, il quale visse 11 ore fuori dell' utero.

Cause patologiche

c. Condizioni patologiche nei genitori. — In un numero molto maggiore di casi, la madre dell' acranico non ricordò nè le azioni meccaniche nè le impressioni morali, ed invece il medico rinvenne uno stato di denutrizione nella medesima, oppure seppe che essa aveva avuto in precedenza sofferenze uterine; e solo in un caso si sa che i genitori erano consanguinei (*Thelmier*[3]), ma niuno fornì cognizioni precise su tali antecedenti. Altre volte nelle storie tali circostanze sono taciute e talora esplicitamente escluse, sicchè non rimane alla nostra mente che ricorrere ad imperfezioni dei germi siano maschili, siano femminili. Qualunque sia la ragione, noi possediamo dei fatti di cui la causa (non avendo origine dall'esterno) deve nascondersi nei genitori; e gli esempi non si trovano solo singolarmente, ma ben anche nei gemelli: si presentino essi disgiunti (non sappiamo poi se siano *dicorion* o *monocorion*), oppure congiunti (*Terata-disoma*).

Gemelli dieriti

I gemelli acranici non sono molto rari, e noi pure ne possediamo un esemplare (N. 382). Si dà però anche

1) **Melli Sebastiano**, chirurgo veneto. *Arte medico-chirurgica etc.* Parte II, Dispaccio 3.° pag. 207; Venezia 1732.

2) **Spessa.** Vedi Parte 2.ª, nota 2, pag. 275, oss. 65 (1832).

3) **Thelmier.** *Bulletin de la Soc. de Méd. de Paris* 1870, pag. 23.

il caso che un gemello offra una diversa mostruosità da quella dell'altro; e l'esempio più straordinario fu descritto da *Pagello*[1], in cui un feto aveva una mero-acrania, e l'altro era rappresentato da una mola idatidea. Ma invece può darsi che il gemello dell'acranio sia ben formato, e questo fatto fu già descritto da *Plancus* nel 1758[2]; e nel medesimo vi era di notevole che il parto fu trigemello e che il feto acranico aveva un proprio sacco ed una propria placenta. Un gemello normale fu pure veduto da *Panizza* (Vedi pag. 137) e da *Blandin*[3]. Dalla relazione poi di quest' ultimo risulta il caso importantissimo che i due gemelli appartenevano al medesimo uovo (*disomi-monocori*, Vedi Tom. II, pag. 103), sicchè sappiamo che, pur in questa condizione poco favorevole alle differenze tanto fisiche quanto morali, un gemello può offrire la mero-acrania l'altro mostrarsi ben conformato.

Gemelli sineriti

Anche i gemelli congiunti (*disomata synerita*) hanno offerto talvolta l'acrania; e due belli esempi furono il *lecanopagus* di *Dubreuil*[4] e l' emicefalo con *epignato* di *Nöll*[5]. Ma la forma di duplicità più spesso affetta da acrania è il *dicephalus diprosopus*, in guisa che *Sömmering*[6] da solo ne rappresentò 4 casi. Tale frequenza ci fece già sospettare che in questa forma concorressero molto meno le condizioni patologiche dei parenti di quello che la pressione reciproca dei due crani durante il loro sviluppo (Vedi Tom. II, pag. 496); sicchè è probabile si debba aggiungere una nuova circostanza favorevole alla mostruosità in discorso.

1) **Pagello.** Vedi Parte 2.ª, nota 1, pag. 259, oss. 56.

2) **Plancus Janus.** (**Bianchi** di Rimini). *Dissert. habita in Acad. med. conjecturant.* Mutinae. Dissert. I. — Vedi *Nuova raccolta d' opuscoli scientifici.* Vol. V, pag. 8; Venezia 1758.

3) **Blandin.** *Journal hebdomad. de méd.* Tom. I, pag. 107; Paris 1828.

4) **Dubreuil.** *Mémoires du Museum etc.* Tom. XV, pag. 245. Paris 1827.

5) **Nöll Federico.** *Ein Fall von Hemicephalie mit Epignathie.* In. Diss. Marburg 1882.

6) **Sömmering S. T.** *Abbildungen und Beschreibungen einiger Missgeburten.* Mainz 1791. Tafel 3, 5, 6, 7.

Ripetizione nei fratelli

I fatti poi che meglio comprovano una condizione patologica nei genitori sono quelli in cui la madre partorì più volte successivamente figli anencefali. Per esempio *Lammert*[1] racconta di una madre la quale dopo due anni che aveva dato in luce un acranico, ne partorì un secondo. E già in antecedenza (1793) *Penada*[2] aveva riferito il caso di tre figli successivi colla stessa mostruosità; ed un racconto eguale fu poscia pubblicato da *Carli*[3]. L' osservazione infine più importante fu fatta da *Adam*[4], avendo conosciuta una madre che fece sei figli, e tutti anencefali. Ma si da eziandio il caso in cui la nascita di tali feti non è continua, ma intercalata da figli ben conformati; ciò che difficilmente può spiegarsi. Ed un esempio memorabile fu dato da *Bruncel*[5], in cui trattavasi d' una donna che aveva avuto 14 parti, dei quali il 4.°, il 12.° ed il 14.° figlio erano acranici.

Avanti d' abbandonare questo argomento, che trovasi tuttora nel periodo empirico, non ommetteremo di riferire un caso singolare, osservato dall' ostetrico *Del-Vesco*[6]; il quale racconta che nel Comune di Castelfranco Veneto egli non vide mai per 9 anni nascere alcun feto mostruoso, quando nel periodo di 12 mesi assistette al parto di 5 anencefali. Dopo seguì un intervallo senza mostri di 3 anni finito il quale, in un sol mese vide ripetersi il fenomeno in 3 fanciulli; e poscia passarono 8 anni ancora senza che egli osservasse alcun altro caso. L' autore poi non riferisce alcuna circostanza la quale giovi all' interpretazione della sin-

1) **Lammert.** *Virchow's Archiv.* Bd. XXI, s. 230; Berlin 1861.

2) **Penada Jacopo.** *Saggio d'osservazioni etc.* Padova 1793, pag. 57, 63. Il primo dei tre figli acranici fu descritto da **Leopoldo Caldani.** Vedi *Memorie lette nell'Accademia di Padova da* . . . . Padova 1804, p. 87, Tav. III.

3) **Carli Filippo.** *Bullettino delle Sc. med. di Bologna.* Ser. 4.ª Vol. X, pag. 30; 1863.

4) **Adam Mencer. A.** *Medical Times and Gazette.* Dicem. 1861.

5) **Bruncel.** *Annales de la Soc. de méd. de Bruges.* Mars 1854. — Gaz. médicale de Paris 1855, pag. 12.

6) **Del Vesco.** *Gaz. medica delle Prov. Venete.* Ann. 2.° pag. 149; Padova 1859.

golare coincidenza; solo racconta che gli 8 anencefali erano accompagnati da idramnion, la qual cosa per vero è stata notata molte volte nei casi sporadici, senza che si sappia attribuirle il giusto valore (Vedi Tom. V, pag. 280, nota 3, e pag. 287).

Idrocefalo

12. TERATOGENESI. — *a. Idrocefalo.* — Venendo alle cause prossime, la dottrina più antica e la più apprezzata è quella immaginata da *Morgagni* e da lui ripetuta più volte [1]; e cioè che il cervello da prima si formi come al solito, ma quando in esso si separa maggior linfa del dovere, o si formino dell'idatidi, (le quali poi si rompano) si produce un idrocefalo. Questo poi per la sua abbondanza, o per la sua comparsa quando le ossa del cranio sono meno atte a resistere, impedisce alle medesime non solo di ravvicinarsi, ben anche di crescere, in guisa che sembra talvolta che quelle manchino. L'idrope dilatando il cervello, distende le circonvoluzioni e le assottiglia sino al punto di distruggerle tutte o in parte; e quando l'involucro è rotto, tanto il liquido quanto i residui cerebrali vanno perduti. Ed a questa interpretazione *Morgagni* era tanto più propenso, avendo trovato 6 volte, sopra 8 casi, idrorachite.

Tale dottrina fu accolta favorevolmente da molti illustri anatomici; fra cui alcuni riferirono osservazioni favorevoli alla medesima. Già *Schlegel* [2] aveva veduto un embrione di 6 settimane (privo degli antibracci e delle gambe) che in luogo del cervello aveva una vescica trasparente. Poscia *Rudolphi* [3] rappresentò un embrione di circa due mesi, aderente col funicolo alle pareti dell'uovo, il quale aveva una vescica idropica sulla base del cranio; ed aggiunse che *Otto* possedeva nel suo Museo di Bre-

1) **Morgagni G. B.** *Adversaria anatomica,* II; Animadv. 35. Bononiae 1706. Patavii 1717. — *Epistolae anatomicae.* Epist. XX, n. 56, 57. Venetiae 1740. — *De sedibus et causis.* Epist. XII, n. 5; Epist. XX, n. 56, 57; Bassano 1761.

2) **Schlegel C. G. F.** *Aenencephalorum historiam originemque.* Berolini 1812, pag. 8.

3) **Rudolphi K. A.** *Abhandl. der K. Akad. der Wissensch. zu Berlin.* 1 april 1824, pag. 121; Tafel I, fig. 1.

slavia un caso simile. Finalmente *Tiedemann*[1] osservò un feto, nel quale in luogo della volta del cranio eravi un sacco membranoso molle, bianco, che racchiudeva il cervello idropico, circondato dalla dura madre. Ma quest'osservazione ha per noi poco importanza ignorando l' età del feto.

Ai fatti suddetti che confortano la dottrina di *Morgagni* se ne possano aggiungere alcuni altri: per es. *Portal*[2] operò di parto una donna perchè non avanzava la testa del feto in causa d' idrocefalia, e poscia ella partorì naturalmente un gemello totalmente anencefalo. Recentemente *Ribbert*[3] esaminò due embrioni animali: uno di capra lungo circa 2 centimentri, e l' altro di giovenca lungo circa 2 centimetri e mezzo. In ambidue trovò una soluzione di continuo, oblunga nella volta del cranio, circondata da un margine rovesciato ed increspato, dato dalle parti molli lacerate. In corrispondenza del difetto della volta mancava il cervello medio, tanto da rimanere a nudo la base del cranio. In ambidue i casi l' amnion era normale e l'angolo sfenoidale era mediocre. Finalmente ricorderemo che il processo, come è stato descritto da *Morgagni*, si verifica talora nell' idroencefalocele (Vedi Tom. VI, pag. 67).

Per questi fatti e per l' insufficienza delle altre ipotesi, che esporremo fra poco, *Förster*[4] ed *Ahlfeld*[5] hanno continuato a patrocinare la suddetta dottrina, con questa leggiera restrizione (per parte d' *Ahlfeld)* che lo scoppio del cranio idropico non avviene prima della 4.^{a} settimana. La ragione probabile (taciuta dall' autore) di tale restrizione si è che, se la distruzione del cervello accadesse in precedenza, gli occhi non acquisterebbero il loro sviluppo e non si allontanerebbero fra loro, perchè l' embriologia

1) **Tiedemann F.**, in: **Tiedemann und Treviranus.** *Zeitschrift für Physiologie.* Bd. III, s. 36; 1829; Tafel VIII. (Oss. non verificata).

2) **Portal Vincenzo,** nipote del Barone. *Annales des Sciences naturelles.* Tom. XIII, pag. 235, Oss. 2.^{a}; Paris 1828: Planche LXXII, fig. 4.

3) **Ribbert Hugo.** *Virchow's Archiv.* Bd. XCIII, s. 396; Berlin 1883.

4) **Förster Aug.** *Die Missbildungen.* Jena 1861, s. 78.

5) **Ahlfeld F.** *Die Missbildungen des Menschen.* Abschnitt II, p. 284; Leipzig 1882.

insegna come, affinchè gli occhi possano separarsi dal cervello e svilupparsi indipendentemente dal medesimo, bisogni che la vescica anteriore cerebrale sia già completa e divisa in due emisferi. Questa induzione dall'embriologia comparata è già stata ricavata da *Ritter*[1], da *Cleand*[2] e da *Hughes*[3]; resta però da verificare se anche nell'embrione umano l'occhio nella 4.ª settimana è abbastanza indipendente per potersi sviluppare per proprio conto.

Obbiezioni

La dottrina però di *Morgagni* ha incontrata una grave obbiezione, e cioè che le modificazioni del teschio nell'acrania sono assai diverse da quelle che si trovano nell'idrocefalo; la qual cosa fu esattamente indicata nel modo seguente da *Schlegel* fino dal 1812[4]. Nell'idrocefalo le ossa della calvaria s'innalzano, nell'anencefalo si abbassano o si rovesciano all'esterno. Nel primo le ossa della base s'appianano, nel secondo si fanno perpendicolari. Nel primo le mascelle sono rattratte e dilatate, nel secondo sono protratte e coartate. Nel primo il volto somiglia a quello d'un vecchio, nel secondo a quello d'un animale. Dopo molti anni *Perls*[5] si è servito d'una delle differenze suddette per mettere in dubbio la teoria dell'idrocefalo; ha cioè rilevato che la convessità della base del cranio negli anencefali (mentre essa è appianata ed infossata negli idrocefali) non si concilia con una pressione interna, bensì con una esterna sul cranio medesimo. Ed aggiunge che non si evita questa obbiezione supponendo la convessità secondaria all'apertura del cranio (come pensava *Virchow*[6]), poichè si danno casi in cui rimangono gli emisferi compatti sopra la base. Noi per vero abbiamo bensì veduto dei residui compatti del cervello aderente alla base, ma non

1) **Ritter C.** *Archiv für Augenheilkunde.* Bd. II, s. 215; 1882.

2) **Cleand.** *Journal of anat. und physiol.* Tom. XVII, pag. 257; London 1883. — *Jahresbericht für* 1883. Tom. I, pag. 290.

3) **Hughes W.** *The Lancet.* 17 dicembre 1887.

4) **Schlegel C. G.** *Aenencephalorum historiam.* Berolini 1812, p. 7.

5) **Perls M.**, prof. a Giessen. *Lehrbuch der allgemeinen Pathologie.* Theil II, s. 282. Stuttgart 1879.

6) **Virchow R.** *Untersuchungen über die Entwickelung des Schädelgrundes.* Berlin 1887, s. 102.

degli emisferi; nè la figura data da *Perls* è sufficiente per ammetterli, laonde insieme ad *Ahlfeld* consideriamo tuttora valida la spiegazione data, cioè che la concavità della base si converta in convessità in seguito alla cessata pressione intracranica.

Altre obbiezioni

b. Arresto di sviluppo. — Anche in passato vi furono altri che obbiettarono argomenti contro la dottrina di *Morgagni* e sostituirono semplicemente l'arresto di sviluppo. Fra i primi fu *Sömmering* [1], forse considerando i molti difetti che s'associano all'acrania. Poscia venne *Gall* [2] che giunse alla medesima teoria, opponendo all'origine idrocefalica il non essersi vedute mai negli acranici le lacerazioni delle meningi e la corrosione delle ossa, e l'essersi trovato invece in buona condizione i nervi della base, i quali essendo assai delicati sarebbero stati disciolti dal fluido. *Isidoro Geoffroy Saint-Hilare* [3] aggiunse che le ossa della volta non sono nè troncate, nè incomplete, ma ridotte in tutte le loro dimensioni sì da dimostrare l'arresto di sviluppo. *Vrolik* [4], poggiando solo sulle proprie osservazioni, obbiettò una circostanza che in parecchi casi non si verifica, e cioè che non si dia mai una vescica cerebrale rotta, nè nei casi in cui la base del cranio è coperta da una membrana e dai nervi, nè in quelli in cui havvi un tumore spugnoso, nè in altri in cui havvi il cranio appianato e completo.

Dopo la descrizione data dei caratteri dell'acrania e delle varietà ch'essi presentano non havvi bisogno di mostrare come tali obbiezioni siano insufficienti al fine; ricorderemo piuttosto che i medesimi caratteri dimostrano come i difetti

1) **Sömmering S. T.** *Abbildungen und Beschreibungen einiger Missgeburten.* Mainz 1791, s. 36, 37.

2) **Gall Fr. G.**, di Baden. *Anatomie et Physiologie du Système nerveux etc.* Tom. I, pag. 52; Paris 1810.

Gli argomenti sono stati riportati da **Stefano Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des monstruosités* 1822, pag. 152; Nota 1.

3) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. III, p. 375. (Edit. 2.a) Bruxelles 1837.

4) **Vrolik W.** *Tabulae ad illustr. embryogenesin.* Amstelodami 1849. Leipzig 1854; Tafel 44.

della volta cranica non collimano colle divisioni anatomiche, neppure considerandole embriologicamente, laonde la dottrina sostituita, cioè l'arresto di sviluppo, manca di base. E già *Guérin*[1] chiedeva ai patrocinatori della medesima in qual' epoca della vita umana si trovi la mancanza completa o parziale del cervello come nell' anencefalia, ed in quale della vita dei vertebrati si trovi la mancanza della midolla spinale in un punto della sua lunghezza, come si vede frequentemente nella spina bifida.

Arresto di sviluppo

Queste difficoltà non hanno impedito a *Dareste* nel 1879 di modificare le proprie idee[2] e di spiegare il processo mediante un arresto di sviluppo, nè a *Lebedeff* nel 1881[3] di giungere alla stessa conclusione, con alcune varianti rispetto al processo. Ambedue ammettono che nell' anencefalia il cervello presenti la sua forma primitiva di doccia aperta dal lato dorsale, avanti che esordisca la volta craniense; e *Lebedeff* crede che ciò derivi da una curva maggiore dell' estremità anteriore dell' embrione in un tempo in cui il canale midollare o vien rappresentato da una doccia, oppure è già chiuso. Nel primo caso la curva maggiore impedisce la chiusura della doccia, appianandola; nel secondo caso produce un restringimento, che alla sua volta genera la spaccatura del canale e la distruzione della parte posteriore del medesimo. Tanto *Dareste* quanto *Lebedeff* non si sono poi data cura di spiegare come gli occhi diventino indipendenti dal cervello, e neppure di mettere in accordo le dottrine colle diverse manifestazioni dell' acrania, il che sarebbe stato loro assai malagevole.

Briglie amniotiche

c. *Aderenze amniotiche.* — Sebbene più volte abbiamo parlato di questo argomento (V. Tom.V, pag. 298, e Tom.VI, pag. 83), tuttavia in rapporto ai difetti del cranio esso merita per la sua importanza considerazioni speciali. Havvi

1) **Guérin Jules.** *Sur les difformités congénitales.* Paris 1880, p. 743.

2) **Dareste C.** *Sur la production artificielle des monstruosités.* Paris 1877, pag. 246. — *Comptes rendus de l'Acad. des Sc.* Tom. LXXXIX, pag. 1402; 1879.

L' autore nel 1866 ammetteva la dottrina di **Morgagni.** Vedi *Comptes rendus.* 1866, N. 11, pag. 448.

3) **Lebedeff A.** *Virchow's Archiv.* Bd. LXXXVI, s. 263; 1881.

memoria che alcuni nel secolo scorso videro la placenta aderente alla testa (*Portal, Daubenton*, *Sömmering*. Vedi Tom, I, pag. 270), ma niuno seppe mettere questa circostanza in relazione coi vizi della testa. Il primo che trasse partito dal caso fu *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire* nel 1822 [1] dopo avere esaminato il mero-acranico di *Duchâteau* [2]. Trattavasi di un feto di 6 mesi con varii difetti, in cui il cervello sporgeva dal vertice verso il lato sinistro, e che aveva una membrana lunga due pollici inserita con una estremità sopra all'orecchio sinistro (dove il cuoio capelluto aveva l'aspetto di tessuto cicatrizio) e con l'altra al centro della placenta. Ora *Geoffroy*, pensando che la placenta rimane fissata all'utero e che il feto compie dei movimenti, non dubitò che la membrana suddetta non esercitasse una notevole trazione sulla parte cefalica a cui aderiva e fosse la causa dell'ectopia cerebrale. Di più sospettò che i frammenti di briglie aderenti ad altri organi fuoriusciti, fossero vere briglie amniotiche staccate.

Dopo l'osservazione di *Duchâteau* molte altre vennero a notizia, e buon numero delle medesime sono da noi altrove ricordate [3], alle quali ora aggiungeremo altre di *De Angelis* [4], di *Velpeau* [5], di *Simpson* [6], d'*Houel* [7], di *Gilbert* [8] ecc. Da tutte queste osservazioni si ricava che le aderenze non sono rare e che si danno casi nei quali si possono indurre, sebbene le briglie siano scomparse dagli

1) **Stefano Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des monstruosités humaines.* Paris 1822, pag. 211.

2) **Duchâteau.** *Journal complémentaire des Sc. méd.* Tom. VIII, pag. 337; Paris 1820.

3) Vedi Tom. I, pag. 271.

4) **De Angelis Fr.** *Osservatore med. di Napoli.* Anno VIII, pag. 120; 1830.

5) **Velpeau Alf.** *Traité d'Obstetrique.* Paris 1834; Trad. ital. Venezia 1837, pag. 146. L'autore cita parecchie osservazioni.

6) **Simpson.** *Edinburgh med. and surg. Journal.* N. 127; aprile 1836. — *Gazette méd. de Paris* 1836, pag. 393.

7) **Houel.** *Gaz. méd. de Paris.* N. 3. 1858.

8) **Gilbert M.** *Ueber einem durch Amniotische Stränge verursachten Fall von Missbildungen.* Inaug. Diss. Berlin 1884.

involucri cranici. Sembra ancora potersi ricavare da altri fatti come le medesime non s' associno alla perdita totale della volta del cranio e del cervello, sicchè sarebbero una aggiunta alla mero-acrania: aggiunta capace di spiegare non solo la medesima, ma altresì come il cervello sia piuttosto deformato ed infiltrato di sangue per lo spostamento subìto anzichè distrutto nella sua compage. Laonde può dirsi che le aderenze (tanto reali, quanto indotte), sebbene non rare, non sono generali in ogni forma d' acrania.

Teorie

In quanto al modo d' azione delle medesime sul cranio, noi altrove abbiamo fatta la storia delle obbiezioni che incontrò la dottrina della *trazione* esposta da *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire*; e ricordammo pure aver *Dareste* aveva sostituita l' idea che l' amnion (anche senza aderire) possa avere un' azione comprimente per difetto di liquido [1]. Questa idea è stata accolta da *Perls*, il quale (vedendo nella forma del cranio degli acefali un' azione operante dall' esterno (Vedi pag. 149) e trovando che i margini della perdita di sostanza sono uniformemente arrotondati) ammise che l' acrania si produca quando il cappuccio amniotico rimane applicato strettamente alla curva cefalica dell' embrione ed impedisce perciò il suo perfezionamento; sicchè l' amnion non genera accidentalmente per aderenza e consecutiva trazione la mero-acrania, ma genera necessariamente l' anencefalia ogni qualvolta, mancando la secrezione, esso non s' allontana dall' estremità cefalica.

La medesima idea di *Dareste* è stata accolta da *Marchand* [2], il quale l' ha sviluppata nel seguente modo. Se l' amnion rimane ristretto mentre cresce l' embrione, la parte che principalmente verrà a contatto e aderirà al medesimo sarà l' estremità cefalica anche nello stato membranoso, perchè è la prima a vestirsi del cappuccio cefalico, descrive una grande curva e presenta delle sporgenze

1) **Taruffi.** Tom. I, pag. 286-293. **Dareste** aveva espressa questa idea fino dal 1863 (*Comptes rendus.* Tom. LVII, pag. 550; 1863) e l' ha ripetuta nel 1882 (*Comptes rendus de l'Acad. des Sc.* Tom. XCIV, pag. 173, 1882).

2) **Marchand Dr.**, prof. a Giessen. *Real Encyclopädie der gesammten Heilkunde.* Bd. IX, s. 117; Wien 1881.

e dei solchi. In seguito a tale contatto sopravviene l'aderenza, ed i tegumenti del cranio soffrono tale una pressione da svilupparsi incompletamente o da rimaner distrutti; ed altrettanto accade del cervello. Ora questo dà luogo a fungosità irregolari che si sollevano dalla base del cranio e lasciano talvolta riconoscere i residui delle aderenze amniotiche; ed ora accade la completa anencefalia. L'autore confessa però che di solito non si riconoscono le aderenze; e ciò deriva, secondo il medesimo, dal peso del feto durante la gravidanza, il quale si stacca dalle membrane dell' uovo.

Obbiezioni

Alla teoria della pressione amniotica molte obbiezioni di diverso genere si possono fare. Già *Ahlfeld* [1] avvertiva che se pur si concede l'impedita formazione del cervello, non si spiega però come avvenga il difetto nella parte cranica ed accada la spina bifida. Poco dopo *Warynski* e *Foll* eseguirono esperimenti sulle uova d' uccelli; e riuscirono sfavorevoli all'opinione di *Dareste* (Vedi Tom. V, pag. 27-28). Noi poi noteremo soltanto che i caratteri del cranio (tanto nell'acrania quanto nella mero-acrania posteriore), in luogo d'indicare un' azione dall' esterno all' interno, come pretende *Perls*, dimostrano invece un' azione inversa; perchè i margini della perdita di sostanza in luogo di presentarsi uniformemente arrotondati, sono generalmente angolosi e costituiti dai residui della volta ossea rovesciati all' esterno. Noteremo pure che l' acrania non si presenta soltanto sotto la forma d' anencefalia e di pseudo-encefalia, come dice *Marchand* (e ne indica un processo insufficiente), ma ancora di meroacrania con ectopia cerebrale, in cui la struttura è conservata; nel qual caso spesso si trovano briglie amniotiche, che conducono ad ammettere invece una trazione dall'esterno. Per tali difficoltà non crediamo si possa per ora accogliere l'ipotesi della pressione, ma bensì la teoria di *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire*, per molti casi di mero-acrania [2].

1) **Ahlfeld.** *Op. cit.* pag. 290.

2) Le ricerche fatte per spiegare il processo formativo delle briglie amniotiche furono da noi riferite nel Tom. V, pag. 310. Qui aggiungeremo soltanto che i più credono che le briglie si formino dalla 3.ª alla 5.ª settimana della vita embrionale.

d. Alterazioni vascolari. — Noi già ricordammo parecchi casi d' acranici, in cui vi erano difetti nelle arterie craniensi; e ricordammo inoltre che *Penchienati*, *Serres* e *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire* dettero una grande importanza etiologica a questi difetti, ma che l' importanza andò scemando di mano in mano che si trovavano le arterie carotidi e cerebrali del diametro ordinario (Vedi pag. 116). Non può dirsi pertanto che le alterazioni vascolari non abbiano una grande influenza per certe forme d'acrania, sembrando invece questa grandissima nel pseudo-encefalo. Ma tale influenza sarebbe contraria a quella che risulta dal difetto di sviluppo: devesi però confessare che la medesima rispetto al pseudo-encefalo è piuttosto indotta che dimostrata, poichè in caso di fungosità non sono state fatte ricerche nè sullo stato dei seni (anche reperibili) della dura madre, nè sulle alterazioni delle pareti vasali e noi non possiamo supplire a tale difetto mancando d' esempi freschi. E tali ricerche avrebbero per lo meno giovato a spiegare le notevoli stasi ed emorragie, che si trovano tanto nell' ectopia generale quanto nel pseudo-encefalo.

In questa forma di tumore già annunziammo che *Mascagni* trovò la trama del tumore ricca di vasi di diverso calibro e turgidi di sangue, lo che fu confermato da tutti. Ora questo fatto è stato interpretato in diverso modo. *Blandin* [1] ha voluto riconoscervi uno stato infiammatorio; ma per vero, coi caratteri che s' assegnano oggi alla flogosi, questa ipotesi non è ammissibile. Devesi però riconoscere che, specialmente nell' oloacrania, le ossa della base mostrano non solo una ossificazione precoce, ma ben anche una iperostosi specialmente nelle rocche dei temporali; laonde è da supporre che la vescica cerebrale sia passata per uno stadio equivalente alla flogosi. *Dareste* [2] invece, avendo veduta la figura d' un taglio di tessuto pseudo-encefalico, lasciata da

1) **Blandin.** *Journal hebdomadaire de méd.* Tom. I, pag. 107; Paris 1830.

2) **Dareste C.** *Sur la production artificielle des monstruosités.* Paris 1877, pag. 250 e segg.

Müller[1] senza descrizione, non dubita che la struttura sia paragonabile a quella dei tumori *erettili;* ed avendo d'altra parte veduto che la struttura del tessuto è lacunare colle lacune piene di sangue e comunicanti fra loro, è d'avviso che esso somigli grandemente al foglietto vascolare contenente le isole di sangue.

Teoria

Concedendo pure questa analogia, essa non prova che il tumore pseudo-encefalico si formi mediante lo stesso processo con cui si generano i vasi nel foglietto vascolare. Tutta la serie dei fatti anatomici, già riferiti, conduce ad ammettere che il tumore sia il prodotto d'una malattia accaduta dopo che il cervello aveva progredito nella sua evoluzione, dopo cioè che i vasi erano già formati, come ne fanno fede i residui di sostanza nervosa che spesso si rinvengono. E se si deve pure fare una ipotesi diremo essersi i capillari stessi del cervello dilatati irregolarmente a guisa degli angiomi, dando un trasudamento interstiziale, ora sieroso (talvolta così abbondante da produrre la formazione cistica) ed ora sanguinolento; e nell'uno e nell'altro caso il trasudamento distrugge le parti nervose, mentre accade l'iperplasia del nevroglio, e in tal modo rimane un tessuto fungoso areolare.

Ammesso questo processo per il pseudo-encefalo, ne risulta che esso differisce dall'idrocefalo, che accade tanto nei feti quanto nei neonati; poichè nel primo lo sviluppo dei vasi e del connettivo è prevalente ed il trasudato è interstiziale, mentre nel secondo il trasudamento è intraventricolare ed i vasi insieme alla sostanza nervosa subiscono l'atrofia per compressione. Ma perchè i vasi si siano ingrossati ed alterati nel primo e non nel secondo, è un quesito ancora da risolvere; per ora si può soltanto ammettere che i due processi sono fra loro diversi e che l'acrania non è il risultato d'una sola forma morbosa del cervello.

e. — Riassumendo ora i risultati più probabili di tante dispute sulla cagione prossima dell'acrania, può ammettersi che la teoria dell'idrocefalo, iniziata da *Morgagni*

1) **Müller J.** *Ueber den feineren Bau und die Formen der krankhafter Geschwülste.* Berlin 1838. Lief. 1, Tafel III, fig. 16 und 17.

sia tuttora la più adeguata per ispiegare i casi frequenti in cui havvi semplice distruzione di tutta o d'una gran parte della volta del cranio e del cervello; che i casi di pseudo-encefalia vanno provvisoriamente considerati quale effetto d'una angiomatosi non ben definita; e che i casi d'ectopia cerebrale per mero-acrania sono spesso da attribuire all'azione traente di briglie amniotiche.

Art. 3.°

Rachischisi (*Förster*).

(Apertura totale o parziale della colonna vertebrale)

1. *Storia.* — La descrizione dell'apertura congenita della colonna vertebrale tardò lungamente ad essere nota e dobbiamo giungere al 1621 per trovare pubblicate due osservazioni relative alla medesima. Una appartiene a *Zacchia* e risguarda l'apertura posteriore di tutta la spina in continuazione all'apertura del cranio [1]; la seconda è di *Bahuino* (allievo di *Girolamo d'Acquapendente*), il quale trovò un tumore molle, comunicante collo speco vertebrale mediante l'apertura posteriore di due vertebre lombari, senza che vi fosse acrania [2]. Egli è vero che nel 1590 *Pietro Foresto* vide un egual tumore sul collo vicino alla nuca in una fanciulla di due mesi [3]; ma *Morgagni* avvertiva saggiamente, che mancando l'esame anatomico non si poteva escludere la discesa del tumore dall'interno dell'occipite, e quindi non si poteva ammettere con sicurezza una anomalia primitiva della spina.

1) **Zacchia Paolo**, romano. *Quaestionum medico-legalium etc.* Romae 1621; Lugduni 1661, Liber VII, Tit. 1.°, Quaestio 9.ª, pag. 500. Vedi Parte 2.ª nota 2, pag. 265, oss. 3.

2) **Bauhino Gaspare.** *Theatrum anatomicum observationibus illustratum.* Frankfurt 1621. Vedi Parte 2.ª nota 1, pag. 280, oss. 1.

3) **Foresto Pietro.** *Observationum et curationum medicinalium.* Leidae 1590, Liber IX, Obs. 17. Vedi Parte 2.ª, nota 2, pag. 306, oss. 1.

2. *Distinzione* — Dopo la pubblicazione di questi due fatti molti altri congeneri vennero successivamente in luce, in guisa che oggi difficilmente si potrebbero tutti conoscere ed annoverare. E neppure sarebbe qui opportuno il farlo, perchè in gran numero sono le osservazioni, in cui *tutta* la colonna vertebrale era aperta posteriormente; ed in tale caso l'apertura è una continuazione con quella del cranio, non una malattia diversa e distinta; sicchè i fatti relativi furono compresi nelle storie dell'*acrania* (*anencefalia, cranioschisi*, vedi il presente Tomo, pag. 131). Ciò però non toglie la convenienza di ricordare i caratteri di questa forma d'apertura, la quale essendo assai grave presenta notevoli differenze con quelli che si riscontrano quando l'apertura è limitata.

Acrania

Un altro gran numero d'osservazioni risguarda invece quelle aperture che rimangono circoscritte agli archi d'alcune vertebre, e queste danno generalmente escita a tumori spinali e non sono in continuazione con aperture congeneri nel capo. Per queste due circostanze, i fatti suddetti furono distinti dai precedenti, e servirono di base per ammettere uno stato patologico speciale della colonna vertebrale che ha ricevuto denominazioni proprie.

Rachischisi parziale

3. *Nomenclatura.* — *Tulpio*[1] nel 1641 chiamò questo stato *spina bifida;* in tal modo però egli non considerava che una sola circostanza anatomica, cioè l'apertura vertebrale e non l'ernia che sporgeva dalla medesima; nulladimeno il nome è rimasto nella scienza. Poscia venne *Linneo*[2] che preferì il titolo di *spinola*, ma tosto fu dimenticato ad onta della celebrità dell'autore. Altrettanto accadde a *Le Cat*[3], sebbene il nome d'*ernia spinale* da esso

Spina bifida

1) **Tulpio Nicola**, d'Amsterdam. *Observationum medicarum.* Libr. III, Cap. XXIX; Amsterdam 1641-1642.

2) **Linné Carlo**, di Svezia. *Genera morborum.* Upsal 1763. N. 289. „ *Spinola.* Tumor super vertebras lumborum mollis, exiguus, vertebrarum processibus dehiscentibus „.

3) **Le Cat Claudio Nicola.** *Sur le principe de l'action des Muscles.* Pag. 29 et suiv. Berlin 1753 (Memoria coronata dall'Accademia di Berlino).

adoperato offrisse molti pregi. Maggior fortuna ebbe *Boissier*[1] col titolo d' *idrorrachite*, però fra quelli che l' addottarono fuvvi *Eggert*[2] che trovò necessario di distinguere l'*Hydrorrachis incolumis* dall'*Hydrorrachis dehiscens*. Finalmente ai nostri tempi *Förster*[3] introdusse il nome comprensivo di *rachischisi*.

Rachischisi

4. *Ordinamento*. — *Förster* però col solo titolo di *rachischisi* non distingueva le due specie di fatti, ed a questa ommissione pensò di provvedere *Guglielmo Koch*[4]. Egli riservò il nome di *rachischisi* alla apertura totale della spina, e conservò quello di *spina bifida* all' apertura circoscritta di alcuni archi vertebrali, accompagnata generalmente da tumore meningeo. Ma non avvertiva che egli ricorreva ad un puro espediente, poichè nel significato dei due vocaboli non è compreso il concetto della maggiore o minore estensione dell' apertura. Ad evitare tale inconveniente ripeteremo ciò che facemmo per distinguere la diversa grandezza del difetto nella volta degli acranici, e chiameremo *olo-rachischisi* l'apertura totale della spina e *mero-rachischisi* l'apertura circoscritta. È però vero che il titolo di *mero-rachischisi* non indica il tumore che sorge dall' apertura, sicchè converrebbe meglio il nome di *rachicele*; ma oggi sono cogniti già molti fatti in cui il tumore mancava, e questi furono indicati col nome di *spina bifida occulta* (*cripto-rachischisi*), sicchè meglio conviene un termine generale che comprenda i due stati diversi.

1) **Boissier de Sauvages**, prof. a Montpellier. *Nosologia methodica*. Tom. II, Genève 1763. — Venetiis 1773, pag. 263.

2) **Eggert Fr. Got.**, di Saxe. *Ueber die Wassersucht*. Leipzig 1817, s. 339.

3) **Förster Augusto**, prof. a Würzburg. *Die Missbildungen*. Jena 1861, s. 78.

4) **Koch W.** in **Dorpart**. *Beiträge zur Lehre von der Spina bifida*. Leipzig 1881.

I. OLO-RACHISCHISI

(Apertura totale della colonna vertebrale).

Mero-acrania

5. *Legge generale.* — *Bauer* nel 1863[1] annunziò che l'apertura della squama occipitale con distruzione della parte cerebrale corrispondente è accompagnata da due circostanze: una risguarda la modificazione dell'angolo sfenoidale, e l'altra consiste nell'apertura posteriore della colonna vertebrale in continuazione con quella dell'occipite. Queste due circostanze furono da noi altrove verificate, ed aggiungemmo soltanto (ciò che d'altronde risultava dai fatti cogniti) una regola ulteriore, cioè che la rachischisi non è sempre egualmente estesa, poichè quando è affetta soltanto la squama occipitale (*mero-acrania posteriore*) quella si estende più o meno alle vertebre cervicali, e quando l'apertura della squama avanza dal didietro all'avanti, comprendendo cioè tutta la volta del cranio (*olo-acrania*), allora l'apertura spinale si continua parimenti dal lato posteriore, colla differenza che (salve poche eccezioni) essa s'estende a tutta la colonna vertebrale (*olo-rachischisi*). Siccome d'altra parte tale estensione non si riscontra se non quando havvi appunto *olo-acrania* si può ammettere come regola generale che l'*olo-rachischisi* è un processo di continuazione dell'*olo-acrania*.

Olo-acrania

Le eccezioni tanto alla prima parte quanto alla seconda di questa regola sono assai rare; di fatto conosciamo soltanto due casi d'ernia occipitale (*mero-acrania posteriore*) in cui in luogo della rachischisi cervicale eravi la totale; colla differenza però dall'*olo-rachischisi* ordinaria, che l'apertura esterna della doccia vertebrale era occultata dal sacco meningeo e dalla cute. Questi due casi appartengono a *Potthoff* (vedi sotto) ed a *Bimar*[2]. Vi sono

1) **Bauer Ferdinando.** *Untersuchungen über den Schädel der Hemicephalen.* Marburg 1863. Vedi il presente Tomo pag. 106 e 126.

2) **Bimar,** di Montpellier. *Gazette hebdomadaire des Sc. Méd. de Montpellier.* Mars 1888. Vedi il presente Tomo, pag. 132.

pure vari esempi che sfuggono all'altra parte della regola, cioè che l'apertura totale della doccia vertebrale sia sempre la continuazione dell'*olo-acrania,* poichè le osservazioni di *Littre* [1], di *Bidloo,* di *Palletta,* di *von Ammon* e di *Fleck* sembrano dimostrare potersi anche dare l' apertura totale della doccia senza acrania nè totale, nè parziale.

Oss. 1. — **Potthoff H. W.** *Descriptio casus rarissimi spinam bifidam totalem et columnam vertebralem antrorsum insigniter curvatam exhibentis.* Berolini 1827, in 4.°.

Feto con una lordosi notevolissima cervico-dorsale e cifosi lombo-sacrale; sventramento di tutti i visceri addominali. Aveva inoltre una spina bifida posteriore occulta lungo tutta la colonna vertebrale, meno che alla cervice, sotto l' occipite, ov' era un piccolo tumore.

Oss. 2. — **Bidloo Gad.** *Opera omnia anatomico-chirurgica.* Lugduni Batavorum 1715, pag. 193, Tab. IV, fig. 2.

Ha dato la figura della colonna vertebrale d' un feto in cui tutte le vertebre erano aperte dall' occipite fino all' osso sacro.

Oss. 3. — **Palletta J. B.** *Exercitationes pathologicae.* Mediolani 1820. Pars. I, pag. 127. Art. 3. *De spina bifida.* Oss. 3.

3. Una fanciulla, il 30 settembre 1778, venne in luce col dorso alterato in modo che fu ritenuto ulcerato. Essa presentava dall' ultima vertebra cervicale fino al sacro una membrana rossa sporgente, di figura ovale, compresa fra due righe date dai processi spinosi delle vertebre dorsali. Questo tumore (o meglio sacco), se così è lecito chiamarlo, era molle con qualche fluttuazione, ricoperto da una membrana parimenti molle, sottile, e rossa. La fanciulla aveva gli arti inferiori torbidi, le gambe incrociate ed i piedi rivolti internamente. La bambina morì il 7 ottobre.

All' autopsia del cranio l' autore rinvenne *idrocefalo interno,* cioè acque raccolte fra la meninge ed il cervello, ed anche entro i ventricoli; e questa discendeva nel tubo spinale delle meningi e col suo peso o colla sua azione dissolvente aveva disteso in modo le membrane, che esse si espansero in forma di sacco fra la fessura esterna. La midolla spinale contenuta nel sacco era più gracile dell' ordinario, applicata e quasi compressa ai corpi delle vertebre, ed emetteva come al

1) **Littre Alexis.** *Mém. de l'Acad. des Sc.* **Année 1701. Mém. p. 94, Obs. 4. Vedi Parte 2.ª pag. 283, Obs. 16.**

solito i nervi. (Questa osservazione era già stata pubblicata nelle note che fece l' autore a **Rosen.** *Trattato delle malattie dei bambini.* Bassano 1783, pag. 365).

Oss. 4. — **von Ammon F. A.** *Die angeborenen Chirurgischen Krankheiten.* Berlin 1842, Tafel XII, f. 12.

Aborto d' un embrione di pochi mesi, il quale aveva una spina bifida che dall'atlante si estendeva fino al coccige. (Dalla fig. si vede l' occipite intatto).

Oss. 5. — **Fleck Eug.** *In spinam bifidam, eiusque genesin animadversiones.* Inaug. Diss. Vratislaviae 1856. — **Ahlfeld.** Tafel XLIX, fig. 1. und 2.

Neonato con spina bifida, la quale era aperta dall'occipite al sacro, con lordosi cervicale. La tumefazione si mostrava coperta dalla cute (così risulta dalla figura). La midolla era conservata sino alla fine, ed era contenuta da un sacco dato dalla pia e dalla dura madre.

Doccia vertebrale

6. *Caratteri.* — Parlando dell'acrania totale vedemmo già che la colonna vertebrale presenta una lordosi cervicale, e l'apertura posteriore di tutti gli archi (*olo-rachischisi*), coi margini rovesciati lateralmente ed appianati, colla doccia ricoperta soltanto dalla porzione ventrale della dura madre. *Recklinghausen* però aggiunge ancora la presenza d'una membrana sierosa che noi non abbiamo rinvenuta. Di rado si vedono aderenti alla doccia striscie bianche nervose, o due cordoni atrofici come una midolla bipartita. *Recklinghausen* ha poi insegnato che si possono invece trovare fiocchetti midollari in corrispondenza delle radici nervose, le quali vanno direttamente ai fori di coniugazione e giacciono in un piano quasi parallelo coi legamenti dentati: lo che non accade nella rachischisi parziale (*mero-rachischisi*).

Non mancano però alcuni esempi [1] di rachischisi totale in continuazione colla cranioschisi, in cui la doccia non è scoperta ma chiusa esternamente da un tessuto fibroso rosso e largo sì da formare un sacco longitudinale contenente siero; tessuto giudicato finora per la dura ma-

1) Vedi il presente Tomo, pag. 132.

dre dilatata. Nel caso poi appartenente a *Bimar* (vedi loc. cit.) il sacco era ricoperto dalla cute (spina bifida totale occulta); ed in un altro assai più straordinario, descritto da *Cruveilhier* [1], a un doppio meningocele occipitale s'aggiungeva la divisione antero-posteriore delle 7 vertebre cervicali e delle prime 4 toraciche; nulladimeno la cute del dorso era continua.

II. MERO-RACHISCHISI (*Spina bifida* Tulpio)

(Apertura parziale della colonna vertebrale)

Monografie

7. *Storia* — Questa singolare malattia congenita, come tutte le altre, ebbe da prima chi notonne i singoli fatti nel miglior modo che sapeva, e poscia chi li andò di mano in mano raccogliendo (coll' aggiunta spesso d'alcuni propri), per confrontarli e rilevare ciò che essi avevano di comune e per indagarne la natura. Il primo ad entrare in questa via con un piccolo contingente d'osservazioni fu *Hochstetter* nel 1703 [2], poscia venne *Trew* di Norimberga nel 1741 [3] e poco dopo *Orth* allievo di *Salzmann* [4], che allargò alquanto il campo. Finalmente nel secolo scorso apparve *Morgagni* [5],

1) **Cruveilhier J.** *Anatomie pathologique.* Lief. VI, Taf. 3. Trad. ital. Firenze 1838. Vol. II, pag. 475, Tavola V, VI. Vedi il presente Tomo, pag. 21.

2) **Hochstetter Car. Fed.** *De spina bifida.* Altdorf 1703, cum tab. Memoria ristampata da **Haller** nelle sue dissertazioni scelte, e lodata da **Morgagni.**

3) **Trew Crist. Giacobbe.** *Commercii litterarii.* Norimbergae 1741; Hebdomas XX, pag. 158.

4) **Orth G. F.** *De quibusdam tumoribus tunicatis externis.* Preside **J. Salzmann.** Argentorati 1719. Memoria ristampata nelle *Disputationes anatomicae chirurgicae selectae ab* **Alb. Haller.** Lausannae 1756. — Neapoli 1757, Tom. X, pag. 61.

„ Malum (spina bifida) consistit in inundatione et denudatione spinalis medullae cum intumescentia „

5) **Morgagni G. B.**, *De sedibus.* Venetiis 1761. Epistola XII, n. 9.

il quale con sapiente critica analizzò i fatti e riuscì per una parte a spiegare alcune circostanze e per l'altra a porre in rilievo le lacune ed il bisogno di migliori osservazioni.

Nei 50 anni successivi a *Morgagni* i casi si moltiplicarono e la descrizione anatomica andò migliorando; lo che permise a *Meckel* nel 1812 [1] di fare la storia del morbo con precisione ed ampiezza non raggiunta per lo innanzi: storia la quale ha poi servito di base a tutti quelli che trattarono lo stesso argomento. Non molti però fra questi hanno segnato un notevole progresso, e di loro ricorderemo *Guglielmo Koch* [2], che rilevò alcune particolarità anatomiche assai importanti; il Comitato della Società Clinica di Londra, per avere esaminato 125 esemplari sparsi nei Musei di Londra, da cui ricavò corollari generali assai istruttivi [3]; e finalmente *Recklinghausen* [4], il quale ha bensì illustrato soltanto 32 casi; ma da questi seppe ricavare una nuova luce anatomica sulla spina bifida occulta e sul mielo-meningocele sì da superare l'aspettativa degli scienziati, in guisa che l'intero lavoro va considerato come uno dei più insigni pubblicati fin ora sulla mero-rachischisi.

Questioni insolute

Ad onta però di tanti progressi, in alcuni punti la malattia congenita in discorso non è per anche sufficientemente chiarita, per es. rispetto ai caratteri differenziali fra le specie della medesima, e molto meno risguardo alla patogenesi, e alle cause delle specie stesse. Numerose poi sono le questioni insolute intorno al rapporto fra la malattia essenziale e le sue varie complicazioni, fino al punto

1) **Meckel J. Fr.** prof. in Halle. *Handbuch der pathologischen Anatomie.* Bd. I, s. 356. Leipzig 1812.

2) **Koch Guglielmo** in **Dorpart.** *Beiträge zur Lehre von der Spina bifida.* Leipzig 1881.

3) *Clinical Society of London.* Report on the Committee (**Howard, Marsh, Pearce Gould, H. Clutton, Rob. W. Parcker**). *Transactions of the Clinical Soc. of London* 1885. Tom. XVIII, pag. 339. — *Med. Times* 1885, Tom. I, pag. 727.

4) **v. Recklinghausen F.** in Strasburg. *Untersuchungen über die Spina bifida.* Virchow's Archiv. Bd. CV; s. 243, 296, 373.

da non sapersi se alcune di queste siano effetto o cagione. Ma tutti i quesiti che hanno bisogno di nuovi studi verranno meglio precisati discorrendo dei singoli caratteri della spina bifida.

Statistiche

8. *Frequenza.* — Non havvi ostetrico che non abbia avuto occasione di vedere più volte la mero-rachischisi; e le ricerche statistiche, sebbene fatte con termini diversi di confronto, dimostrano tale mostruosità non esser altrimenti rara. Già *Chaussier* [1] riferì che sopra 22,293 nati nel corso di 5 anni all' Ospizio della Maternità di Parigi, 123 erano affetti da diversi vizi di conformazione, dei quali 22 presentavano l'idrorrachite (deiscente). *Panum* [2] trovò nel Museo di *Meckel* in Halle su 212 preparati di mostruosità semplici 21 esemplari di spina bifida; e nel Museo di Kopenhagen sopra 192 mostruosità semplici rinvenne 17 spine bifide, di cui 5 con acrania e 3 con deformità negli arti inferiori. Più importante è la statistica di *Puech* [3], dalla quale risulta che sopra 100,000 nati in diverse città d'Europa vi furono 254 fanciulli con diverse deformità e 44 dei medesimi con spina bifida, di cui 8 avevano ancora idrocefalo e 3 i piedi torti. Finalmente il Comitato della Società Clinica di Londra (Mem. cit.) rilevò che in Inghilterra nel 1882 erano morti 647 individui con spina bifida, di cui 615 bambini nel primo anno di vita.

Sede

9. *Sede rispetto alla lunghezza.* — *Ruischio* [4] da pochi fatti indusse una legge la quale poscia fu da tutti confermata, e cioè che la raccolta di siero nelle meningi della spina accade spesso ai lombi, assai di rado alla cervice (ne possedeva un solo esemplare), più raramente ancora nella parte inferiore della medesima. Questa legge fu tosto confermata da *Muys* [5]

1) **Chaussier.** *Procès verbale de la distribution des prix aux elèves sages-femmes etc.* Paris 1812, pag. 58, 59.

2) **Panum P. L.** *Untersuchungen über die Entstehung der Missbildungen.* Berlin 1860, s. 181.

3) **Puech Albert.** *Des anomalies de l' homme.* Paris 1871, p. 76, 79.

4) **Ruisch F.** *Obs. anat.-chirurgicarum centuria.* Amstelodami 1696, pag. 45, Obs. 34.

5) **Muys J.** *Praxis medico-chirurgica cum observationibus.* Dec. XII. Amstelodami 1695.

e da *Orth* (*Salzmann* Mem. cit.) e poscia da tutti gli altri trattatisti, i quali si contentarono d' aggiungere circostanze di poco momento; per es. *Bertrandi*[1] disse che la maggior frequenza della spina bifida accade fra le ultime vertebre lombari e l' osso sacro. Così *Fleischmann*[2] avverte che „ *Non desunt tamen exempla eius in cervice aut in dorso positae* „ e *Palletta* (Oss. cit.) notò che in rari casi la spina comprende tutto il sacro senza estendersi in alto. Recentemente furono pubblicate statistiche le quali precisarono numericamente le cognizioni che già si possedevano, comprendendo ancora la *spina bifida anteriore,* mentre ommisero il gruppo della *mero-rachischisi occulta* di cui parleremo più avanti.

Regione	**Reali** (3)	**Wernitz** (4)	**Wolff** (5)	**Taruffi** (6)
Lombare e lombo-sacrale. .	N. 72	N. 127	N. 68	N. 52
Sacrale	„ 32	„ 53	„ 27	„ 35
Lombo-toracica	„ 2	„ 9	„ 6	„ 7
Toracica	„ 6	„ 6	„ 7	„ 11
Toraco-cervicale	„ 3	„ 3	„ —	„ 2
Cervicale	„ 10	„ 12	„ 12	„ 23
Anteriore (sola od associata alla posteriore)	„ 1	„ —	„ 1	„ 17
Senza indicazione	„ 17	„ 35	„ 14	„ 34 (7)
Totale	N. 143	N. 245	N. 135	N. 181

1) **Bertrandi Ambrogio,** prof. a Torino. *Opere.* Tom. II, pag. 66; Torino 1786.

2) **Fleischmann G.** *De vitiis congenitis circa thoracem et abdomen.* Erlangae 1810, pag. 9.

3) **Reali Giovanni,** di Lugano. *Ueber die Behandlung der angeborenen Schädel und Ruckgratsbrüche.* Zürich 1874. Questa tesi che da prima non avevamo potuta consultare ora siamo riusciti a possederla.

4) **Wernitz.** *Spina bifida.* Inaug. Diss. Dorpart 1880.

5) **Wolf Enrico.** *Ein Beitrage zur Casuistik der Spina bifida.* Heidelberg 1884.

6) Le notizie relative a questi casi sono indicate nella Parte 2.ª, pag. 280, 306. Le notizie relative alla mero-rachischisi anteriore sono riunite nel testo. Nel numero suddetto non sono compresi i casi di spina bifida occulta.

7) Di questi 34 casi sappiamo soltanto che avevano sede nella parte inferiore della spina, ma ignoriamo la regione precisa.

Considerazioni

Questi dati statistici non offrono però tutta la precisione desiderabile, poichè vi furono compresi tanto casi puramente clinici, quanto casi il cui esame anatomico escluse l' origine spinale del tumore; per es. è noto che sul sacro si danno spesso tumori, dei quali l'origine è esteriore e che solo secondariamente quelli si mettono talora in rapporto colle meningi, come vedremo altrove. Così noi pure; fra gli esempi di spina bifida cervicale abbiamo compreso tumori che in parte, o totalmente, traversavano gli archi cervicali, e che la notomia dimostrò avere origine, non dallo speco corrispondente, bensì da un meningocele occipitale (primitivo o secondario alla idrope del 4.° ventricolo) disceso per una apertura nella porzione inferiore della squama, in continuazione colla fessura della cervice. Tali inesattezze però non alterano grandemente i rapporti numerici delle statistiche, e questi confermano ad esuberanza le regioni più proclivi all'infermità congenita.

Prevalenza

Il fatto più rilevante, che risulta concordemente da tutte le statistiche, si è la grande prevalenza dei casi di rachischisi nella regione lombare o sacrale od in ambidue le regioni ad un tempo; e questo fatto meritava una spiegazione, tanto più che *Ruischio* [1] non sapeva chiarirsi come i tumori debbano accadere ove sono gli archi vertebrali invece che nella parte inferiore del sacro, naturalmente aperta (*Hyatus*). Per togliere questa difficoltà *Morgagni* [2] ebbe il torto d' affermare che la dura madre non discende sino all'estremità aperta del sacro, e che occorre una causa morbosa a distendere la dura madre in modo da formare ivi tumore, lo che accade assai di rado. L' errore anatomico fu corretto da *Haller* [3], il quale affermò che la dura madre finisce all'esterno dell'osso sacro. Rimaneva per altro insoluta la difficoltà di *Ruischio*; ma ora si può rispondere: che il puro idrope sotto aracnoidale è relativamente raro in tutti i punti della spina, poichè generalmente si

1) **Ruisch F.** *Op. chir. cit.* Obs. 35.

2) **Morgagni.** *De sedibus.* Epistola XII, par 9.

3) **Haller Alberto.** *Elementa Physiolog.* Tom. IV, pag. 88. Lausannae 1762.

associa all' aderenza e alla lesione della midolla; e che quindi più spesso il tumore accade fin dove può giungere la midolla stessa (*meningo-mielocele*).

Spiegazione

Per spiegare poi la prevalenza della mero-rachischisi sacro-lombare, *Mechel*[1] in questo secolo prese in considerazione due circostanze: cioè il finire qui la midolla nello stato normale, mentre le meningi si prolungano in basso, e la tendenza assai limitata delle metà posteriori delle vertebre a congiungersi insieme. In quanto alla prima circostanza essa non può favorire se non il puro meningocele, e non il mielo-meningocele, che è assai più frequente; rispetto alla seconda, fu poscia riconosciuta vera da tutti, ma spiegata in modo diverso. Per es. *Cruveilhier*[2] attribuiva l' unione ritardata dagli archi vertebrali inferiori al modo di progredire dei nuclei cartilaginei dall'alto al basso, e *Zerrath*[3] ammetteva egli pure che qui il canale spinale si chiuda più tardi, ma credeva che l' impedimento alla chiusura sia dato dall' idrope del midollo, cosa di rado verificata.

Embriologia

L' embriologia moderna, descrivendo con maggior precisione il modo con cui si forma la colonna vertebrale, ha dimostrato vero ad un tempo il ritardo suddetto. Egli è noto che il sistema nervoso centrale è formato primitivamente dalla lamina midollare, in continuazione lateralmente col foglietto corneo, la quale s' infossa a guisa di doccia e poscia si chiude dall' alto al basso, rimanendo aperta qualche tempo la parte inferiore (posteriore negli animali). Nell'embrione umano secondo *His*[4] la chiusura è ultimata nella 3.ª settimana, cioè quando l' embrione è lungo 3 mill. Mentre la doccia si chiude posteriormente, ed il foglietto corneo si fa continuo esternamente ed indipendente dal canal midollare; lo che accade mediante l' interposizione del fo-

1) **Meckel J. F.** *Pathol. Anat.* Bd. I, s. 369; Leipzig 1812.

2) **Cruveilhier J.** *Anat. pathol.* Trad. ital. Tom. II, pag. 333; Firenze 1838.

3) **Zerrath Otto.** *Ein Fall von Sacral Tumor.* Inaug. Diss. Königsberg 1887, s. 21.

4) **His.** *Anatomie menschlicher Embryonen.* Leipzig 1880.

glietto medio, in cui si sviluppano le piastre dorsali e poscia le cartilagini, le quali sono disposte lateralmente alla corda dorsale, e ben presto si fondono insieme e la circondano a guisa d'anello. Però nella porzione inferiore le due metà laterali si conservano disgiunte per un tempo maggiore che nella parte superiore (*Rosenberg*).

Sede

10. *Sede rispetto alla circonferenza.* — La rachischisi non accade soltanto in diversi punti rispetto alla lunghezza della colonna vertebrale, ma ben anche in diversi punti risguardo alla circonferenza; ed anche a questo rispetto vi sono regole ed eccezioni, e la regola è la prevalenza sulla linea mediana sia posteriormente sia anteriormente.

Spina bifida posteriore.

a. Mero-rachischisi mediana posteriore. — Gli anatomici, volendo conoscere il rapporto di sede fra il tumore e gli archi vertebrali corrispondenti, confermarono ciò che già lo stato clinico del tumore permetteva d' indurre: esservi generalmente un difetto simmetrico più o meno esteso nelle due metà d' un arco in una o più vertebre, in guisa che rimane un' apertura mediana posteriore coi residui dell' arco spostati all' esterno (cosa che alcuni teorici non vogliono considerare). L' apertura mediana posteriore della spina, per quanto sia frequente, subisce però le sue eccezioni.

Spina bifida laterale

b. Mero-rachischisi laterale. — Fra i casi eccezionali devesi innanzi tutto annoverare l' apertura laterale dello speco vertebrale [1] per difetto di una metà d'un arco, sicchè il tumore sporge obbliquamente; e noi pure ne possediamo un notevole esempio. Ma gli anatomici non hanno confermato quanto pretendeva *Houel* [2] che l' apertura di comunicazione del sacco erniario collo speco vertebrale sia quasi sempre da un lato. Recentemente poi alcuni teratologi hanno dato una grande importanza alla direzione laterale

1) Esempi di spina bifida laterale furono dati da **Brunner**, da **Boehmer**, da **Hale Thomson**, da **Prescot Hewett**, da **Virchow** etc. Vedi Parte 2.ª, pag. 282; oss. 14, 27, 70, 72 e 98. Anche **Houel** vide due casi che descrisse nel *Bulletin de la Soc. anat.* 1850 et 51, Tom. XXV, p. 184.

2) **Houel Ch.** *Manuel d'Anat. Pathologique.* Paris 1862 (2.ª édit.), pag. 283.

del tumore, avendo riconosciuto in alcuni casi la presenza d' un idromielocele; ma ad ogni modo la connessione fra i due fatti è lungi dall' essere dimostrata, come vedremo più avanti.

Taruffi. *Osservazione inedita. Museo d'Anat. Patologica di Bologna.* Prep. N. 1312.

Neonato di sesso femminino con sventramento di tutti i visceri addominali e del cuore. La vescica urinaria era aperta anteriormente, ed in essa sboccavano il crasso e i due corni uterini fra loro disgiunti.

La colonna vertebrale offriva una notevole scoliosi lombo-sacrale colla convessità a sinistra. Dal lato destro mancava la metà destra degli archi vertebrali, principiando dalla 12.ª vertebra toracica e discendendo per tutto il sacro, mentre la metà sinistra degli archi colle loro estremità libere era allontanata dai corpi vertebrali in modo da lasciare a destra un vano ellittico abbastanza largo.

Sotto il lato destro dell' arco dell' 11.ª vertebra toracica usciva il peduncolo d' un gran sacco periforme, che da prima occupava il vano suddetto e poscia discendeva sotto i popliti, misurando in lunghezza 10 centimetri. Aperto il sacco, lo si vide costituito dalla dura madre in continuazione con quella dello speco toracico, rinforzato esternamente ed irregolarmente delle parti molli contigue. Internamente presentava uno strato molle, pigmentato; in cui per trasparenza si riconosceva alla superficie interna (vicino al peduncolo) per un certo tratto un altro strato sottile, irregolare, bianco ed in continuazione della midolla, che inviava lateralmente dei filamenti. Questi in breve scomparivano, ma sollevando il sacco si vedevano escire i medesimi dalla dura madre per raggiungere i fori lombari e sacrali di coniugazione; laonde non eravi dubbio trattarsi delle radici nervose.

L' ileo destro era mobile, senza vincoli col sacro (forse per l'azione meccanica del tumore); l' ileo sinistro era bensì aderente al sacro, ma aveva il femore rotato posteriormente. Mancavano i due pubi.

Questo feto fu raccolto nel 1848 dal Prof. **Antonio Alessandrini** e messo nel proprio Museo di Patologia comparata col titolo: *Schistosomus fissiventralis* seconde **Gurlt.** Nel 1864 il medesimo fu donato all' autore e traslocato nel Museo d'Anatomia Patologica umana.

Per non deturpare il preparato non abbiamo fatto altre ricerche, ma considerando la grande ampiezza del sacco non possiamo immaginare che la midolla dilatandosi abbia potuto assumere una tale dimensione; pensiamo piuttosto che essa sia rimasta compressa sul lato interno del meningocele.

Spina bifida interstiziale.

c. Mero-rachischisi interstiziale. — L' apertura posteriore dello speco vertebrale può accadere in un altro punto della linea mediana, cioè non fra i processi spinosi divaricati, da cui *Tulpio* ricavò il nome di spina bifida, ma invece nell' interstizio fra un arco vertebrale e l' altro. Questo fatto è stato veduto fra l' ultima vertebra lombare e la prima sacrale da *Portal,* da *Camper,* da *Trompeo* e da *Cruveilhier;* fra la 3.ª vertebra cervicale e la 4.ª da *Palletta*; e fra l' ultima vertebra cervicale e la prima toracica da *Dubourg.* Finalmente vi sono parecchi esempi di tumori (spesso riconosciuti per meningoceli) fuori usciti dallo *hiatus* sacrale; ed il caso più antico fu descritto da *Genga* e da *Lancisi,* quantunque gli autori l'abbiano considerato acquisito e descritto in modo insufficiente.

Oss. 1. — **Portal Ant.** *Anat. médicale.* Tom. I. Paris 1803, s. 304.

Fanciullo con rachicele situato fra l' ultima vertebra lombare e l' osso sacrale. Il tumore esciva pel vano naturale formato dall' incavo posteriore di questa vertebra coll' osso sacro. Per tale vano le membrane che rivestivano la coda equina formavano il sacco.

Oss. 2. — **Camper Petr.** *Dissertationes X.* Lingae 1798, pag. 412. — Vedi **Meckel.** *Pathologische Anatomie.* Bd. I, s. 376; 1812.

Meningocele fra l' ultima vertebra lombare e la prima sacrale in un maschio di 12 anni.

Oss. 3. — **Trompeo B.** *Annali universali di Medicina.* Vol. XV, pag. 27, Milano 1820. Vedi Parte 2.ª pag. 288, oss. 56.

Oss. 4. — **Cruveilhier J.** *Anatomia patologica del corpo umano.* Fasc. 77. fig. 4. Trad. ital. Vol. IV, pag. 601; Firenze 1841.

Una giovane di 17 anni, aveva fin dalla nascita un tumore alla base del sacro ricoperto dalla pelle assai fina, il quale si ruppe in seguito ad una percossa, e dopo essersi svuotato da un umore limpido divenne flaccido e depresso; e la giovane fu presa da cefalea, e poscia da una sensibilità eccessiva in tutto il corpo, ed in breve morì.

L' esame anatomico mostrò la coda equina mantenuta nel suo luogo normale cioè che non aveva protruso nel tumore, eccetto uno dei suoi filamenti che apparteneva alle radici posteriori e che descriveva un' ansa. Il sacco cutaneo aveva la parete fibrosa e comunicava colla cavità vertebrale per mezzo d' una apertura o canale strettissimo situato fra

l' ultima vertebra lombare e la base del sacro, che si era formato a spese dei legamenti gialli, essendo rimaste intatte le lamine vertebrali e le apofisi spinose delle vertebre vicine.

Oss. 5. — **Palletta.** *Exercitationes pathologicae.* Mediolani 1820, Pars. I, pag. 127. Vedi Parte 2.ª, pag. 307, oss. 4.

Oss. 6. — **Dubourg**. *Journal de méd. et chir. de Toulouse* 1839. — *Canstatt' s Jahrbücher.* Bd. I, s. 12, für 1839.

Femmina di 11 giorni con un meningocele fra l' ultima vertebra cervicale e la prima toracica.

Oss. 7. — **Genga Bernardino,** prof. in Roma. *Anatomia chirurgica etc.* Libr. II, Cap. XXXII. Bologna 1687, pag. 291. Roma 1694, Cap. XXXIII.

Osservò un bambino d' un anno circa, „ il quale pativa d' un picciolo tubercolo flemmonoso vicino all' ano ed era già suppurato e molle, ed insieme d' un gran tumore acquoso nel capo, detto idrocefalo dai Greci, assai prominente nel vertice. Considerando io che il tumore dell' ano era assai doloroso e che gli cagionava febbre, stimai necessario aprirlo; il che feci con lancetta ed uscì materia saniosa in quantità proporzionata alla grandezza del tumore, e ponendo nel forame fatto una picciola *torunda,* fasciato che fu mi partii. Il giorno seguente tornando a visitarlo trovammo, che dal forame fatto era uscita gran quantità d' acqua, e che il tumore del capo era assai mancato. Levata la torunda scaturì di detta acqua maggior quantità e vedemmo manifestamente diminuirsi l' idrocefalo. Finalmente l' infante morì, non potendosi mai impedire il continuo esito dell' acqua. Riconoscendo noi evidentemente come per la spina discendeva dal capo la materia suddetta all' esterno dell' osso sacro vicino all' ano. „

Oss. idem. — **Lancisi G. M.**, prof. in Roma, in **Fantoni Giovanni,** professore a Torino. *Opuscula medica et physiologica.* Genevae 1738, pag. 40. *Animadversio* VI.

„ Un fanciullo di quattro anni nato da onesta famiglia era travagliato da idrocefalo in seguito a forte contusione prodottasi per caduta da una scala: dopo un mese per buona ventura gli si formò un tumore nel coccige, che per il dolore e la fluttuazione costrinse il chirurgo alla paracentesi; compiuta la quale, uscendo dal tumore molta linfa di notte e di giorno per lo spazio di giorni otto, il capo a poco a poco si sgonfiò. Ma quel che vi ebbe per noi presenti di più meraviglioso fu che, quando il chirurgo comprimeva con un po' di maggior forza colla mano l' idrope che rimaneva all' occipite, dal forame aperto

nel coccige tosto usciva fuori dell' icore leggermente pallido; onde non rimase alcun dubbio, che quell' umore raccolto sovra la dura madre per il peso, per la forza di penetrazione e per l' acredine a poco a poco avesse superata quasi cuneo l' aderenza tra la dura madre e il cranio e le vertebre, e si fosse aperto un tragitto retto od obliquo fino al coccige. Certamente questo fanciullo guarì, sebbene **Pareo** candidamente confessi che egli non vide mai guarire alcuno affetto da tumore o da umore contenuto entro il cranio. „

Spina bibda anteriore.

d. Mero-rachischisi anteriore. — Già *Tulpio* [1] aveva trovato in un fanciullo con tumore lombare che „ la spina viziata era divisa in due parti eguali dall' ultima vertebra del dorso sino ai lati dell' osso innominato, e che il peritoneo ricopriva questa fessura semiaperta. „ Poscia *Wepfer*, *Camerarius* e *Zwinger* pubblicarono osservazioni analoghe, le quali non sfuggirono nè a *Morgagni*, nè a *Meckel;* ma i moderni, non preoccupandosi se non di ciò che essi stessi vedevano, le posero in dimenticanza; lo che non fece *Guglielmo Koch* (Mem. cit. s. 37), il quale anzi raccolse nuovi esempi e discusse l' origine di tale fenomeno, a cui impose il nome di *rachischisi anteriore.*

I casi a noi cogniti sono 17, compreso uno nostro, il quale insegna che l' apertura mediana del corpo delle vertebre può essere anteriormente occultata dal legamento longitudinale; la qual cosa induce a supporre che molte volte sia sfuggita all' esame anatomico. In questi 17 casi poi non sono compresi quelli che appartengono alla rachischisi di continuazione, cioè quando havvi apertura di tutta la volta del cranio o solo dell' occipite, poichè dei medesimi abbiamo già tenuto discorso parlando delle complicazioni dell' *acrania* (Vedi il presente Tomo, pag. 129). Ma anche ammesse tali sottrazioni, i casi di *mero-rachischisi anteriore* sono relativamente assai rari; la qual cosa è in armonia col fatto embriologico che le masse cartilaginee laterali si chiudono sollecitamente intorno alla corda dorsale.

1) **Tulpio Nicolò.** *Observationes medicae.* Liber III, Cap. XXX, pag. 230 con fig., Amstelodami 1672. Vedi Parto 2.ª, pag. 281, oss. 4.

Le osservazioni poi che qui riportiamo non sono tutte eguali, in quanto che 10 avevano l'apertura tanto anteriormente quanto posteriormente, e 7 l'avevano solo anteriormente, due delle quali con rotazione all'esterno delle vertebre affette (*Zwinger* e *Rindfleisch*). Ma tanto in un modo quanto nell'altro lo studio del processo pel quale accade l' apertura del corpo delle vertebre è nel suo inizio, e solo se ne potrà parlare dopo che avremo studiato i fatti più comuni della rachischisi posteriore.

Oss. 1. — **Wepfer Giovanni**, di Schiaffusa. *Observationes anatomicae.* Schaffhausen 1658; 1675; Amsterdam 1681, 1710, 1724. Citato da **M. Underwood.** Tom. II (trad. ital. pag. 104), e da **Andral.** Tom. II.

Fa menzione d' un caso in cui la porzione toracica della colonna spinale era divisa in modo da potersi vedere un rene ed altri visceri.

Oss. 2. — **Camerarius Rud. Jac.**, prof. a Tubinga. — Vedi **Salzmann Giovanni.** *De quibusdam tumoribus tunicatis externis.* Argentorati 1719. Memoria ristampata da **Haller** nelle *Disputationes physico-chirurgicae.* Tom. V; Lausannae 1755; Neapoli Tom. X, pag. 62.

Fanciullo con tumore lombare, cui fu praticata la legatura, la quale poco dopo suscitò convulsioni mortali. La necroscopia fu fatta da **Camerario**, fisico di Ottinga (presente **Ortb G. F.** allievo di **Salzmann**), il quale trovò un' apertura tanto grande nella spina da potere introdurre facilmente il pollice nella cavità addominale fra le duplicature del peritoneo.

Oss. 3. — **Swinger Teodoro.** *Ephemer. naturae curios.* Cent. 7.ª, pag. 72; Obs. 29. Norimbergae 1719.

Una pluripara di 40 anni, robusta, nel maggio 1707 rimase gravida, e stette bene fino al 7.° mese, malgrado patemi; ma all' 8.° mese (gennaio 1708) fu colta da dolori frequenti ai lombi e agli ipogastri, finchè ai 21 gennaio, dopo alcune ore di forti dolori, mise in luce una figlia mostruosa. Per il volume ella non mostrava meno di mesi nove; aveva il capo più grande del naturale; il cervello, rivestito solo dalle meningi, sporgeva posteriormente, mancando la parte superiore e le laterali del cranio. Del resto nulla di anormale nel cervello, nei nervi cerebrali, e negli occhi, se si eccettuano le sopracciglia, poste più in alto del solito rispetto al margine orbitale. Il capo era ravvicinato alle spalle. Alla necroscopia si vide che la posizione della spina era invertita dall' atlante all' ultima vertebra; poichè la parte anteriore era

convessa e spugnosa, e guardava al di fuori; mentre i processi spinosi tutti erano rivolti internamente. Inoltre la parte opposta ai processi spinosi era divisa sulla linea mediana in tutta la lunghezza da un solco, sul fondo del quale giaceva il midollo spinale.

Oss. 4. — **Budgen Giovanni.** *Philos. Transact.* Vol. XXXVI. A. 1729, pag. 138.

Una giovane di 17 anni aveva un tumore congenito ai lombi, grande come una vescica di vitello, che si ruppe spontaneamente, e da cui escì un liquore simile all' urina; e dopo un mese morì. E senza fare la sezione del cadavere trovò nell' interna parte del tumore un foro nelle vertebre, pel quale un dito poteva penetrare nell' addome.

Oss. 5. — **Bryant Tomaso.** *Gaz. méd. de Paris* 1838, pag. 10.

Una sposa di 25 anni aveva un tumore addominale cresciuto gradatamente, fino a simulare una gravidanza a termine, che produceva costipazione intestinale. Nel frattanto la sposa rimase incinta e partorì innanzi tempo con grande difficoltà; sopravvenuta poi una peritonite, ella morì in 4.ª giornata di puerperio.

Nella cavità addominale eravi un tumore pieno di liquido, che s' estendeva dall' appendice xifoide fino entro la pelvi, e che comunicava col canale rachitico, mancando quasi tutta la faccia anteriore del sacro. Questo tumore comprimeva l' intestino retto e spingeva in alto l' utero.

Oss. 6. — **Clarke.** *Méd. Chir. Transactions.* Vol. XXIV, pag. 238, 1841.

Una bambina di 10 mesi aveva un tumore sacrale congenito, assai largo, il quale s' aprì ulcerandosi ed emise molt' acqua. La bambina morì e si trovò che il tumore aveva sollevati ed assottigliati i glutei, che si estendeva entro la pelvi, ed ivi si congiungeva con una cisti grande come una mela, la quale era in rapporto col canal spinale.

Oss. 7. — **Victor.** *Journal für Kinderkrankh. von* **Beherend.** Bd. IV, s. 462; 1845.

Comunicò alla Società patologica di Dublino un caso in cui mancavano completamente alcune vertebre, cosicchè si poteva penetrare col dito dal dorso entro l'addome. (**Kock**, che riporta questa notizia, non dice la sede della spina bifida).

Oss. 8. — **Depaul.** *Bulletins de la Société anatom.* Tom. XXX, 1865.

Spina bifida ad un tempo anteriore e posteriore, coincidente con altri vizi di conformazione così notevoli da porre la spina bifida come fatto di minor importanza.

Oss. 9. — **Newbigging** in **Güenther G. B.** *Lehre von den blutigen Operationen.* Abth. IV, s. 63. Leipzig 1859 (cit. da **Koch**).

Tumore periforme in un neonato, che era attaccato mediante un peduncolo al lato destro dei processi spinosi della 3.ª e 4.ª vertebra lombare, ove al tatto avvertivasi una fessura. Il tumore era trasparente, non riducibile, e non risvegliava colla compressione fenomeni cerebrali.

Il tumore fu esciso, conteneva dello siero giallognolo ed alcuni nervi. Il fanciullo guarì, ma dopo 7 mesi sopravvenne un idrocefalo che lo tolse di vita; ed all' autopsia si trovò la mancanza della terza vertebra lombare. (Descrizione incompleta).

Oss. 10 e 11. — **Kuhn F. A. de Gaillon.** *Gaz. des hôpitaux* 1851, p. 421, 451.

Vide due casi di spina bifida anteriore. Uno apparteneva al professore **Serres** (rappresentato nell' Atlante di **J. Guerin**). Il feto presentava fra le altre anomalie una divisione del corpo delle 5 ultime vertebre cervicali, che lasciava una larga apertura, mentre vi era integrità degli archi posteriori.

Il 2.° caso risguarda un feto senza organi generativi esterni, conservato nella collezione di **Guerin**, il quale aveva (con altre deformità) un divaricamento degli archi anteriori delle ultime tre vertebre sacrali, ove nasceva un sacco piriforme formante sotto il perineo un tumore del volume d'una piccola noce, il quale simulava uno scroto. Aperto il sacco, si vide che le pareti erano formate dalle meningi, e che l' interna era tappezzata dal tessuto della midolla, sotto forma di pellicola, la quale inviava ai due lati le radici nervose dal basso all' alto per raggiungere i fori di coniugazione.

Oss. 12. — **Rindfleisch.** *Virchow's Archiv.* Bd. XXVII, s. 138 ; 1863.

Feto mostruoso che aveva il corpo di tutte le vertebre toraciche divise, mentre le vertebre cervicali e lombari erano fra loro compresse con una scoliosi a sinistra.

Oss. 13. — **Scharlau.** *Fall von Situs viscerum inversus.* Monatschr. für Geburtskunde. Octobr. 1866, pag. 241.

Feto il quale oltre il *situs viscerum inversus* presentava un leggiero idrocefalo e spina bifida dell' occipite e delle vertebre cervicali. Nella parete anteriore della 2.ª e 3.ª vertebra del collo eravi una fessura lunga 2-3‴, ricoperta da una membrana trasparente. Il cervello, specialmente i grandi emisferi, erano imperfettamente sviluppati, coi ventricoli dilatati. L' iride si mostrava chiusa dalla membrana pupillare.

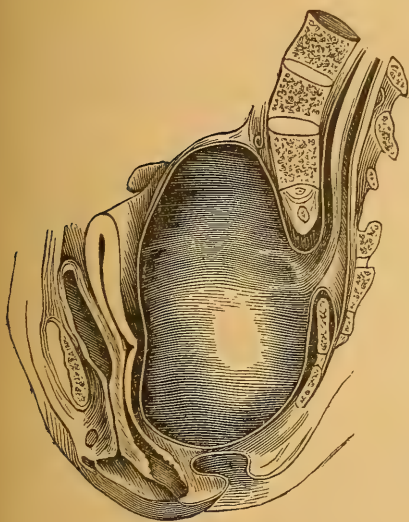
Il naso, privo del setto, formava una piccola prominenza. La lingua era grande, l' arco glosso-palatino inserito agli angoli della bocca; l' arco faringo-palatino era soltanto iniziato. Il diaframma s' inseriva a destra nella 6.ª costa, a sinistra nella 1.ª e nella clavicola, e ricopriva il fegato con posizione inversa. Il polmone sinistro presentava tre lobi, il destro due. Dal ventricolo destro nasceva l' aorta, la quale forniva l' innominata, la carotide destra e la subclavia dello stesso lato. Questa portavasi a destra della colonna vertebrale a traverso il diaframma, si divideva poscia in tre rami, cioè nelle due iliache comuni e nell'arteria ombellicale, la quale ultima correva sul lato destro della vescica verso l' ombellico. La vena cava inferiore era situata parimenti a destra della colonna vertebrale, cioè a destra e posteriormente all' aorta, e finiva nell' orecchietta sinistra.

Oss. 14. — **Hofmokl.** *Wiener med. Jahrbücher ed. von* Stricher 1878. Heft IV, s. 447.

Ricorda brevemente un caso di tumore da spina bifida, che si era sviluppato contro la fossa iliaca in seguito alla mancanza d' una parte del corpo vertebrale e dell' allargamento d' un foro intervertebrale.

Oss. 15. — **Kroner Th.** und **Marchand F.** *Meningocele sacralis anterior*. Archiv für Gynäcologie. Bd. XVII, Heft. 3, 1881.

Una ragazza di 20 anni era nata col piede destro varo ed aveva la gamba destra più debole della sinistra. Dopo una caduta sul ventre (4 mesi prima della sua accettazione all' Ospedale) ella avvertì dolori laceranti nel ventre, e notò fin da allora un tumore nell' addome, che a poco a poco andò crescendo. Ebbe anche dolori di capo, nausea e tendenza al vomito. All' esame fatto alla Clinica ginecologica di Breslavia si rilevò nel piccolo bacino un voluminoso tumore cistico, che spingeva l' utero in alto, e quindi si suppose una cisti del ligamento lato. Mediante una puntura per la vagina furono votati 3000 c. c. di liquido limpido come acqua e tenue, del peso specifico di 1007, quasi privo d' albumina, e che all' esame microscopico mostrava solo scarse cellule epiteliali piatte. Dopo breve tempo la cisti si riempì di nuovo, si ampliò l' apertura e fu posto un drenaggio; ma ben tosto sopravvennero sintomi sorprendenti di meningite, seguiti da morte. Alla sezione si trovò la cavità del piccolo bacino riempiuta da un tumore cistico della grandezza di due pugni, che spingeva l' utero in alto. La cisti era ripiena di sangue, solidamente aderente all'apertura del sacro, ove si trovava un canale stretto, situato nella linea di mezzo, sotto alla 1.ª vertebra sacrale, che si dirigeva obliquamente in alto nel canal spinale e si continuava direttamente nella cavità della dura madre, colla quale la parete delle cisti mostravasi in diretta con-

tinuazione. La midolla dorsale arrivava più in basso del solito, ed era divisa alla sua estremità (fin dove si potè determinare) mediante sezione della colonna lombare e del bacino. Nella parete del canale decorreva un tronco nervoso, che si continuava per una certa estensione dentro la cisti, ma poi piegava all' esterno. Si trovò inoltre una meningite suppurativa intensa, la quale dal midollo dorsale si continuava in alto fino nella cavità cranica. Sul bacino macerato si dimostrò che tutti gli archi vertebrali erano intatti; invece il corpo della 1.ª sacrale era diviso nel mezzo, e le due metà erano unite da tessuto legamentoso; del corpo della 2.ª vertebra sacrale mancava la metà destra, e il difetto che ne risultava faceva tutt' uno col primo foro sacrale anteriore, da cui usciva il peduncolo del tumore. La gamba destra era atrofica, il piede accorciato, e in posizione assai deforme.

Oss. 16. — **Dammann P.** *Ein Fäll von Rachischisis anterior et posterior.* Inaugural Dissert. Berlin 1882. — Jahresbericht. Bd. I, s. 276, n. 5.

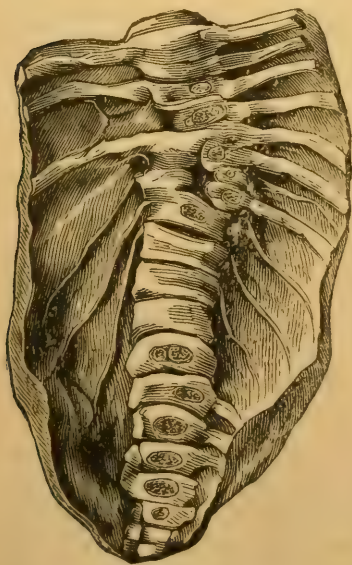
Una femmina di 8 mesi, edematosa, morì nel nascere. Essa era lunga 32 centimetri, aveva la testa relativamente grossa e molto piegata posteriormente sì da poggiare sulle spalle. Sembrava che coprisse le ossa della pelvi per la straordinaria brevità dalla colonna vertebrale, od almeno s' avvicinava col limite inferiore dei capelli agli ossi ilei, sicchè il feto somigliava ad un Chimpanzé.

Lo scheletro presentava tutte le vertebre del collo e del torace divise posteriormente ed anteriormente. Le prime fino all' atlante erano rappresentate dai nuclei ossei, e gli archi si mostravano in parte fusi. L' occipite, di cui la squama era parimenti divisa, poggiava sopra l' apertura spinale posteriore in modo che le vertebre del collo e le prime 10 vertebre del torace diventavano parte integrante della cavità del cranio e costituivano un gran foro. (*Qui occorre esaminare il testo per farsi un' idea chiara del rapporto delle vertebre col cranio*). L'11.ª vertebra toracica era aperta solo posteriormente, le vertebre lombari erano normali, e le sacrali di nuovo divise. La midolla era lunga 3 centimetri. Si trovò inoltre un doppio foro diaframmatico, per il quale una

gran parte dell' intestino era giunta nel torace; la qual cosa l'autore spiega mediante l' aderenza dell' esofago colle meningi cerebrali, in guisa che esso tirava verso in alto l'intestino. Ma non trovò alcuna circostanza che spiegasse l' apertura anteriore delle vertebre.

Taruffi. *Osservazione inedita. — Preparato del Museo d' Anat. Patologica di Bologna.* N. 271 (Ser, 2.ª).

Fu trasportata all'Ospizio degli Esposti di Bologna il 9 giugno 1886 una femmina da poco nata con un tumore da spina bifida di forma ellittica, non molto sporgente, che s' estendeva dalla X vertebra toracica fino alla fine dell' osso sacro. La bambina dopo alcuni giorni principiò a patire di convulsioni, le quali fatte più intense produssero la morte al 27 giugno. L' assistente dott. **Berti** tagliò longitudinalmente il tumore, poscia asportò dal cadavere tutto il dorso e lo pose nell' alcool, e nel giugno 1889 mi donò gentilmente il pezzo anatomico conservato.

Presentando la colonna vertebrale una mediocre scoliosi colla convessità a sinistra in corrispondenza delle tre ultime vertebre toraciche, pensai di togliere il legamento longitudinale anteriore per esaminare il corpo delle medesime da questo lato, e con gran sorpresa trovai sulla linea mediana una fessura irregolarmente conica, lunga 6 millimetri, la quale penetrava nello speco vertebrale. Vidi inoltre che il corpo dell' 8.ª vertebra toracica presentava un nucleo d' ossificazione a sinistra e l' indizio d' un nucleo mediano estendentesi a destra: che il corpo della 9.ª vertebra era difettoso a destra con un grosso nucleo, esteso a sinistra partendo dal mezzo; e che i corpi della 10.ª, 11.ª e 12.ª vertebra presentavano un bel nucleo osseo a sinistra della fessura, mentre a destra era ancora cartilagineo.

Gli altri corpi sottoposti alla fessura non offrivano alcuna anomalia, tranne quello della 1.ª vertebra sacrale che aveva un nucleo grande a sinistra ed uno piccolo a destra.

Per esaminare con maggiore facilità il contenuto del tumore prolungai in alto e in basso il taglio fatto dall'assistente e l' approfondai in modo da dividere la colonna vertebrale del tronco in due metà la-

terali. Allora si vide chiaramente che la cute del dorso risaliva sul tumore, ma che in breve assottigliandosi si dileguava per lasciare scoperto un tessuto pigmentato membranoso che sembrava fatto di due strati, di cui il superficiale s' andava interrompendo irregolarmente e cessava verso la sommità del tumore ove si scopriva il secondo strato più sottile. Il primo era indubbiamente la continuazione della dura madre, ma non possiamo asserire che il secondo fosse l' aracnoide, non avendolo sottoposto ad un speciale esame per non deturpare il preparato. Questi due strati poi mancavano completamente nella prima metà inferiore e mediana del tumore, cioè fra la 2.ª vertebra lombare e la 1.ª sacrale, poichè si vedeva quivi discendere superficialmente la continuazione della midolla, cioè la metà destra della medesima, (essendo stata divisa longitudinalmente in precedenza). Poscia essa tornava a coprirsi degli strati suddetti e finalmente della cute per finire incirca alla 3.ª vertebra sacrale.

c. c. cute, *m.* meningi, *mi.* midolla, *ar.* aracnoide, *em.* emorragia.

La midolla nella regione toracica non offriva il canal centrale dilatato, e non lo si riconosceva ove era caduto il taglio mediano longitudinale. Quivi si vedevano le radici nervose partire dalla medesima ed andare obbliquamente dall' indietro all' avanti ed in basso, perforare la dura madre e raggiungere i fori di coniugazione; e dietro le stesse si vedeva un velamento libero, alquanto torbido che giudicammo per l' aracnoide. Ma la cosa più singolare da noi veduta fu che la dura madre lungo la regione toracica era sollevata dal corpo delle vertebre da una emorragia, maggiormente accumulata precisamente in corrispondenza alle ultime tre, cioè a quelle maggiormente deformate. All' esame microscopico si videro i globuli rossi perfettamente conservati, fra i quali si riconoscevano dei larghi capillari vuoti e qualche ramo venoso ed un gran numero di sfere grassose.

A. Rachicele.

(Apertura parziale della colonna vertebrale con tumore).

Caratteri

11. *Caratteri generali del tumore.* — L'apertura circoscritta degli archi vertebrali sia nella parte mediana, sia nella laterale non è sempre manifesta estrinsecamente ed allora costituisce quello stato che i moderni chiamano *spina bifida occulta* e che noi chiameremo *cripto-schisi* o meglio *cripto-mero-schisi.* Generalmente però il difetto osseo è accompagnato da un tumore, dato dal contenuto spinale (il cui processo varia in più modi) e detto *tumore da spina bifida* o *Rachicele,* il quale appunto per la sua frequenza fu maggiormente studiato e fornì il contingente delle statistiche predette.

Numero

a. Tumore unico. — Abbiamo già notato che l'apertura circoscritta della spina si distingue dalla totale, poichè questa è in continuazione coll'apertura del cranio, mentre la prima viene considerata autonoma, senza apertura del cranio; ora ciò non toglie che in qualche raro caso il rachicele, per es. lombare, s'associ a distanza colla meroacrania. Già *Lechel* nel 1683 [1] descrisse un feto con un'ernia all'occipite e con una seconda al dorso; ed altrettanto notarono *Puech* [2] e *Rose* [3]. Noi abbiamo veduto invece nel Museo d'Ostetricia di Bologna un'ectopia cerebrale dalla parte anteriore e mediana della volta del cranio in un feto maschio ben conformato, nel quale poi vi era l'occipite integro ed una spina bifida nuda (cioè senza tumore e senza midolla spinale), che comprendeva le ultime vertebre lombari e tutte le sacrali. Questi casi sebbene rari non sono così fortuiti come sembrano a primo aspetto, poichè rap-

1) **Lechel Giovanni** *Miscellaneae Acad. naturae curios.* Dec. 2.ª, Ann. II, pag. 363. Norimbergae 1683. Vedi Parte 2.ª, pag. 281, oss. 6.

2) **Puech Alberto.** *Des anomalies de l'homme.* Paris 1871, pag. 60.

3) **Rose Edm.** in **Reali G.** *Mem. cit.,* pag. 138, N. 318; 1874.

presentano il prodotto d' un idrocefalo; complicazione assai frequente della spina bifida.

Semplicità

b. Tumore semplice. — Un altro carattere si è che il tumore non è solo unico ma anche semplice, e gli esempi che fanno eccezione a questa regola sono parimenti rari. Abbiamo già avvertito che i meningoceli occipitali possono apparire a traverso gli archi delle vertebre cervicali, ora aggiungeremo che questi possono anche rimanere divisi in due da un legamento trasversale, come vide *Palletta*[1], in guisa che una parte sporgeva dalla squama occipitale e l'altra dalla cervice. Nel caso invece di *Castelli*[2] pare che il tumore superiore fosse soltanto un meningocele, e l' inferiore (o cervicale) contenesse il cervelletto ed il midollo allungato. Nella regione lombo-sacrale invece non si conoscono due tumori distinti, ma esempi d'un tumore biloculare, in cui una sola concamerazione comunicava collo speco vertebrale. Casi di questo genere furono ricordati da *Pinel*[3], da *Hale Thomson*[4], da *Gay Brewerton* (vedi sotto), e da *Paget*[5]; e noi pure ne possediamo un esemplare a secco. Ma nè il nostro, nè la descrizione data dai predecessori non ci permettono di interpretare con sufficiente sicurezza casi tanto singolari.

Oss. 1. — **Thomas le Gay Brewerton.** *Edinburgh Med. and Surgical Journal.* N. 68, Juli 1821, pag. 378.

Un fanciullo nato per i piedi presentava un tumore sacrale distinto in due parti. La parte superiore era ricoperta dalla pelle, l' inferiore era un sacco trasparente che gemeva uno siero rossastro e

1) **Palletta J. B.** *Exercitationes.* Oss. 2.ª, 1820. Vedi Parte 2.ª, pag. 306, oss. 5.

2) **Castelli Giovanni.** *Giornale delle Scienze mediche di Torino.* Vol. XXX, pag. 299; 1847. Vedi Parte 2.ª pag. 233. oss. 46.

3) **Pinel Eugenio.** *Nouvelle bibliot. méd.* Tom. II, pag. 339; 1832. Vedi Parte 2.ª, pag. 290, oss. 65.

4) **Hale Thompson.** *Robert Todd's Cyclopaedia.* Vol. II, pag. 322, Nota 1. London 1839. Vedi Parte 2.ª, pag. 292, oss. 70.

5) **Paget James.** *Medical times and Gaz.* 1858.

Il primo sacco era un meningocele ed il secondo conteneva del tessuto fibro-pinguedinoso.

divenne più tardi cangrenoso; ambidue avevano un colore rosso-scuro. Se questi venivano compressi, diminuivano notevolmente di volume ed il fanciullo si contorceva ed urlava. Egli dimagrì, divenne paraplegico, e morì per convulsioni in 10.ª giornata. La midolla usciva per il foro erniario, ma non si poteva dire che occupasse il tumore.

Oss. 2. — **Taruffi.** *Museo d'Anatomia Patologica di Bologna.* Preparato antico. N. 393.

Scheletro di feto a secco, con un tumore lungo 24 cent., inserito alla parte inferiore e posteriore del sacro e distinto in due sacchi rotondeggianti, uno sovrapposto all'altro. Il sacco superiore è alquanto più piccolo dell'inferiore, colla parete membranosa, uniformemente grossa e trasparente. Esso risale fino a livello dell'ultima vertebra toracica, e si arresta in corrispondenza al luogo ove dovrebbe avere origine il coccige mediante una base piana, o meglio mediante un diaframma parimenti membranoso ma più grosso, che lo divide dal sacco inferiore. Questo sacco rasente il diaframma suddetto presenta un foro grande come un grosso pisello che lo pone in comunicazione diretta collo speco vertebrale. In quanto al punto di comunicazione, nell'Archivio del Museo è rimasto il ricordo che mancava la parte inferiore del sacro e tutto il coccige, e che l'apertura del retto corrispondeva al lato destro del tumore presso l'ileo.

Il sacco inferiore discende fino a metà delle tibie e le pareti non sono uniformemente grosse e trasparenti; è percorso da grossi vasi, senza alcun foro di comunicazione nè col tumore superiore, nè col sacro. Fra i due sacchi havvi un leggiero strozzamento, e guardando per trasparenza il punto d'unione fra loro pare che l'inferiore si sia spinto contro il superiore e che il diaframma sia dato dal primo.

Forma

c. Forma del tumore. — Il tumore è generalmente rotondo, teso ed elastico, e quando gli involucri sono assottigliati offre un piccol grado di trasparenza. Il volume varia dalla grossezza d'una noce a quella d'una testa d'adulto, e *Virchow* [1] notò che talvolta all'esterno del tumore appare un leggiero infossamento corrispondente al punto d'inserzione dell'estremità della midolla spinale nella parete interna del sacco. Il rapporto fra il tumore e la colonna vertebrale non è sempre eguale, lo che dipende dalla maggiore larghezza del foro di comunica-

1) **Virchow R.** *Die krankhaften Geschwülste.* Bd. I, s. 178; Berlin 1863.

zione. Ora il tumore si mostra sessile, ora con un largo peduncolo, ed ora con uno peduncolo stretto,; la qual circostanza invitò molte volte i chirurghi a praticare la legatura, e spesso con esito infausto. *Reali* (loc. cit. pag. 162), pigliando in esame 30 osservazioni in cui era indicato il rapporto in discorso, ha rilevato che 9 volte il tumore era sessile, che 3 volte aveva un grosso peduncolo, e 18 volte un peduncolo stretto; e ciò prova che anche l'apertura spinale è più spesso stretta.

Cute

d. Cute. — Gravi dispute sono sorte per stabilire la natura ed il numero degli involucri del tumore e (ciò che è più singolare) per stabilire ancora se havvi la presenza della cute. *Richter* per es. [1] sosteneva che il sacco erniario è sempre coperto dall'involucro cutaneo, e più tardi *Houel* [2] ripeteva la stessa cosa; lo che non può spiegarsi se non ammettendo che ambidue partivano dal concetto (allora ammesso da tutti) che quando la cute non apparisce ciò è effetto dell' accrescimento eccessivo dell' ernia che l' ha oltremodo assottigliata. Per contrario *Camper* [3] aveva sostenuto in precedenza che giammai la cute concorre a formare il tumore; e tale asserzione non può spiegarsi se non ammettendo che l'autore abbia veduto pochi casi e d' una sola specie.

Thomas [4] poggiandosi a nuovi fatti corresse alquanto l' asserzione suddetta, ammettendo che di rado si vedono gli integumenti generali e più spesso le meningi. Chi si accostò di più al vero fu *Ollivier* [5] quando nel 1837 diceva che la pelle non contribuisce sempre a formare le pareti del tumore, poichè in alcuni casi sono solo le membrane del midollo che le costituiscono e la pelle

1) **Richter Aug. Gotl.** *Anfangsgründe der Wundarzneikunst.* Bd. II, s. 235. Gottingae 1826.

2) **Houel Ch.** *Manuel d' Anat. pathologique.* Paris 1862 (2.ª edit.), pag. 282.

3) **Camper Pietro.** *Dissertationes X. De hydrope.* Vol. II, pag. 416. Lingae 1800.

4) **Thomas Adolfo.** *De spina bifida.* Dorpati Livonorum 1829, p. 10.

5) **Ollivier.** *Dictionnaire en 30 Vol.* Tom. XVI, pag. 50; Paris 1857. Art. *Hydrorrachis.*

s' arresta all' improvviso alla base del tumore. Aggiungeva poi una notizia importante, ma incompleta, che allora i nervi rachidiani sono applicati alla faccia interna del sacco, ove sono disposti irregolarmente. Ma su questo argomento dovremo ritornare parlando del *mielo-meningocele.*

Quando havvi la cute, questa non mostra sempre i caratteri fisiologici, poichè appunto nel culmine dei tumori assai grandi può essere assottigliata ed eziandio escoriata, mentre alla base è ingrossata; ma talvolta è ovunque inspessita; e *Prescott Hewett* [1] la vide in un caso indurita e coriacea. Nei meningoceli lombari e sacrali rimasti stazionari la cute è spesso provvista d'abbondante pannicolo adiposo, e in una osservazione non ben sicura di *Gherini* si sarebbe verificata la stessa cosa in un tumore cervicale [2].

Peli

La cute infine può essere fornita di robusti peli, ma non nel culmine del tumore, bensì superiormente o al contorno del medesimo: difatto *Berardi* [3] e *Rizzoli* [4] li trovarono sovrapposti ad un meningocele sacrale e lombare descrivendo un arco, *Recklinghausen* [5] sull' orlo esterno di un mielo-meningocele sacrale e *Thielmann* [6] al contorno formando una corona di peli. Quando il meningocele guarisce mediante l' avvizzimento i peli possono prodursi ancora alla sommità come nel caso di *Billroth,* e poscia pigliare un rapido accrescimento, come vide *Rizzoli* in una bambina di 6 anni, in cui i peli crescendo formavano una coda lunga 15 centimetri. Ammessa l' iperplasia cutanea, è facile

1) **Prescott Hewett.** *Medical Gazette.* Vol. XXXIV, pag. 460; London 1844.

2) **Gherini Amb.** *Gazzetta med. di Lombardia.* Milano 1876, p. 372. Vedi Parte 2.ª, pag. 313, oss. 26.

3) **Berardi Raffaele.** *Di una neonata colla coda per spina bifida.* Ancona 1855. Vedi Parte 2.ª, pag. 293, oss. 81.

4) **Rizzoli Fr.** *Bullettino delle Sc. med. di Bologna* 1877 con fig. Vedi Parte 2.ª, pag. 304, oss. 123.

5) **Recklinghausen F.** *Virchow's Archiv.* Bd. CV, s. 310, Fall. VI; 1886.

6) **Thielmann Werner.** *Ein Fall von Spina bifida.* In. Diss. Marburg 1885.

intendere la produzione di peli ed il loro procedere rispetto alla sede; ed un' osservazione di *Weaver* conduce ad ammettere che lo stesso fenomeno possa accadere dopo l' estirpazione di cisti lombari, anche quando queste non comunicassero con lo speco vertebrale.

Oss. 1. — **Billroth Th.** *Chirurgische Klinik.* Berlin 1869 (3.ª Auflage), s. 233, con fig. Vedi **Reali.** *Mem. cit.* s. 98, oss. 208.

Nacque un fanciullo con un tumore grosso come una noce sulla prima vertebra toracica, il quale era coperto dalla cute e poscia crebbe notevolmente. L' autore vide il fanciullo quando aveva già raggiunto l' età di 14 anni, e lo trovò ben sviluppato con tutte le funzioni normali. Notò inoltre che il tumore sporgeva dal dorso quasi 3 centimetri, era lungo 5 centimetri e largo 4., che era semi-solido, e che la cute era diventata irregolare con infossamenti e sparsa ovunque di robusti peli. L' autore giudicò trattarsi d' un meningocele guarito spontaneamente mediante l' avvizzimento.

Oss. 2. — **Weaver.** *The Lancet* 1870, pag. 841, e 1884. Tom. II, pag. 969. Oss. riportata da **Recklinghausen.**

Nacque un fanciullo che aveva sull' ultima vertebra toracica e la prima lombare un tumore cistico grande come un uovo di gallina, provveduto d' un peduncolo grosso come un dito e lungo due pollici, il quale fu tolto all' età di due mesi; ma non fu trovata alcuna fessura negli archi vertebrali, nè alcuna connessione del peduncolo col canale vertebrale. Il fanciullo giunto all' età di 14 anni presentava nel luogo ove s' inseriva il peduncolo uno spazio rotondo coperto da lunghi peli.

Distinzioni

e. Caratteri interni. — Gli anatomici hanno tardato lungamente a conoscere i vari modi nei quali è costituita l' ernia spinale, e neppure può dirsi che la descrizione per alcune forme sia oggi completa ed esatta. Da lungo tempo si era veduto che i sacchi erniari offrivano differenze notevoli e rispetto alle proprie pareti, e rispetto ai nervi ed alla midolla, che spesso s' incontran dentro i medesimi. Ma le difficoltà erano si grandi che niuno tentava d' esporre un ordinamento in gruppi delle differenze stesse. Il primo ad arrischiarsi di farlo fu *Förster* [1] il quale, pigliando le

1) **Förster Aug.** *Die Missbildungen des Menschen.* Jena 1861, s. 84.

mosse dalla patogenesi, ammise una rachischisi da *idrorrachite interna*, cioè derivante dal canal centrale, ed una rachischisi da *idrorrachite esterna,* cioè una idropisia primitiva sotto l'aracnoide (meningocele). Ma, come accade quando si vuole anticipare la dottrina all' osservazione, tale ordimento fu riconosciuto incompleto. Più tardi *Guglielmo Koch* (Mem. cit.) s' avvide che non in tutti i casi in cui la midolla spinale piglia parte all'ernia, essa è idropica; sicchè ve ne sono non pochi i quali non si possono comprendere nell' idrorrachite interna. D'altra parte la presenza della midolla nel sacco erniario è un fatto di tale importanza da non doversi (come accadeva in passato) annoverare nella idrorrachite esterna; laonde *Kock* introdusse un nuovo genere che chiamò *mielo-meningocele ;* ed ora colla valida cooperazione di *Recklinghausen,* possono ammettersi come bene assodati tre generi: il meningocele, il mielomeningocele, e l' idromielocele.

a. Meningocele.

Frequenza

12. *a. Frequenza.* — Un tumore spinale formato soltanto delle meningi è un avvenimento piuttosto raro, come accade nel cranio, ove la proporzione del meningocele colle altre forme d'ernia l'abbiamo rilevata del 16 per 100, (senza valutare i casi in cui esso era effetto della rottura d'un ventricolo idropico; vedi il presente Tomo, pag. 43 e segg.). Tale rarità non risulta però dalle statistiche eseguite tanto sulle antiche osservazioni quanto su quelle fatte da chirurghi, poichè gli autori non si preoccuparono abbastanza delle distinzioni anatomiche: difatto *Reali* sopra 166 casi ha raccolto 146 esempi di meningocele e soli 20 di mielocele; noi invece eliminando molti fatti d' incerta natura siamo giunti ad ammettere 24 casi di meningocele sopra 181 ernie spinali [1]. Ma fra questi due termini così lontani

1) Questo risultato sarebbe anche troppo elevato se si considera che **Prescott Hewett** (*Mem. cit.*, pag. 461) sopra 20 tumori della regione lombare da lui esaminati non trovò che un esempio di meningocele e **Koch W.** nella letteratura moderna non ne ha trovato che 10 casi.

merita maggior confidenza il risultato dell'inchiesta dei Musei di Londra fatta direttamente da un Comitato, il quale trovò il 27 per 100 di meningoceli, cioè 76 mielo-meningoceli sopra 125 casi di spina bifida.

Cervice

b. Sede. — Era opinione che il meningocele avesse la sua sede di predilezione nelle vertebre cervicali, ma già abbiamo avvertito che non tutti i casi che appariscono in questa regione devono essere considerati tali, perchè (come dimostrarono *Van der Laar* [1], *Otto* [2], *Palamidessi* [3], *Förster* [4] e *Wiedemann* [5]) le meningi possono discendere dal grande foro occipitale aperto posteriormente e sporgere dall'atlante aperto ed anche dalle altre vertebre cervicali; ed allora le meningi spinali pigliano parte al tumore. E parimenti non devono ritenersi per meningoceli cervicali quei casi in cui il tumore è duplice mediante uno strozzamento esterno, in guisa che uno sporge nella parte inferiore dell'occipite e l'altro dalle prime vertebre cervicali; ed esempi di questo genere furono già dati da *Palletta* e da *Castelli* (vedi pag. 185), come pure da *Guenter* [6] e da *Holmes* [7]. Nulladimeno abbiamo potuto raccogliere 8 esempi in cui o la dimostrazione anatomica, o l'età avanzata dell' infermo, o l' esito felice dell' escisione [8]

1) **Van der Laar.** *Observ. chir. obstetric. anat.* Lugduni Batavorum 1794. N. 3. *De hernia cerebri.* (Oss. riferita da **Meckel.** *Op. cit.* Bd. I, s. 307).

2) **Otto.** *Monstrorum sexcent. descriptio.* N. 66, 70, 72, 80.

3) **Palamidessi Cosimo.** *Gaz. med. toscana.* Ser. 3.ª Tom. I. p. 213; Firenze 1855. Vedi Parte 2.ª, pag. 309, oss. 12.

4) **Förster A.** *Die Missbildungen.* Jena 1861. Erklär. zur Tafel XX, fig. 10 und 19.

5) **Wiedemann Aug.** *Inaug. Diss.* Breslau 1872. Vedi Parte 2.ª, pag. 312, oss. 21.

6) **Guenter G. B.** *Lehre von den blutigen Operationen.* Abth. IV, s. 32. Leipzig 1859. Oss. citata da **Guglielmo Koch.**

7) **Holmes.** *The surgical treatment of diseases of infancy.* London 1868, pag. 71.

8) Devesi avvertire che il solo argomento della guarigione in seguito ad un atto operatorio non fornisce una piena convinzione che si tratti d'un meningocele, poichè **Hayes** (Vedi Parte 2.ª, pag. 314, oss. 36) escise con esito felice un tumore dorsale che conteneva fasci nervosi.

permettono di ammettere che il meningocele fosse primitivo della porzione cervicale (*Isenflamm, Ghidella, Rizzoli, Valerani, Reali, Parona, Wilson, Turetto* [1]).

Regione sacrale

Un'altra sede prediletta dal meningocele è la regione sacrale, e *Kock* ne ha raccolto 11 esempi, di cui 5 si erano fatta strada dallo *hiatus* sacrale. Altri esempi si potrebbero aggiungere a quelli raccolti da *Koch,* ma basta ricordare l'osservazione di *Berardi* [2] non tanto per la guarigione ottenuta, quanto perchè offriva una circostanza non avvertita da altri, e cioè che il coccige era diviso in due parti longitudinali, in guisa che le pareti del tumore con quelle dell' intestino retto si toccavano. Tutti questi tumori da spina bifida si conciliarono per un tempo assai più lungo degli altri colla conservazione della vita dei pazienti, e poterono essere curati felicemente con diversi atti operatori.

Nelle altre regioni della colonna vertebrale il meningocele è una vera rarità anatomica: difatto per la regione toracica non si conosce che l'osservazione dell'americano *Pepper,* il quale vide un'ernia escire posteriormente dalla 9.ª e 10.ª vertebra toracica; entro cui non penetrava nè la midolla, nè alcun nervo della medesima (Vedi Parte 2.ª, pag. 311, oss. 17). Nella regione lombo-sacrale vi sono: un'antica osservazione di *Sandifort* [3], tre di *Vrolik* [4] ed una di *Broca* [5], il quale sezionò il cadavere d' un uomo di 43 anni con un tumore che esciva da più vertebre lombari e rinvenne nel fondo dell' apertura erniaria la midolla completamente sana. Merita poi ricordo una strana osservazione di *Fleischmann* [6], d' un feto che aveva una spina bifida lombare senza alcuna tumefazione nella località, mentre

1) Vedi Parte 2.ª, pag. 308 e segg., oss. 6, 7, 20, 23, 25, 28, 29, 38.

2) **Berardi Raffaele.** *Di una neonata colla coda per spina bifida.* Ancona 1855. Vedi Parte 2.ª, pag. 293, oss. 81.

3) **Sandifort Ed.** *Museum anatom.* Tab. CXXIV, fig. 1, pag. 120. Lugduni Batavorum 1793.

4) **Vrolik W.** *Tabulae ad illustrandam embryogenesin.* Tab. XXXIV, fig. 7, 8. Amstelodami 1849.

5) **Broca.** *Bulletins de la Soc. de Chirurgie.* Paris 1860-62.

6) **Fleischmann Godofredus.** *De vitiis congenitis* Erlangae 1811, p. 11.

la natica sinistra era convertita in un sacco abbastanza grande e fluttuante, che conteneva siero ed aveva alla sommità un canale che scorreva in un peduncolo penetrante nella spina bifida e che si continuava colla dura madre.

Caratteri

c. Caratteri del tumore. — Il meningocele è un'ernia sotto cutanea, contenente siero, costituita dalla dura madre spinale[1] e dall'aracnoide, e comunicante collo speco vertebrale per mezzo d'un canale, generalmente stretto. L'ernia spesso raggiunge un volume che va fino alla grandezza della testa d'un feto in quegli individui i quali sopravvivono lungamente; ed allora l'aracnoide e la dura madre aderiscono strettamente alla cute, la quale s'assottiglia e può anche ulcerarsi e cangrenarsi, come videro *Budgen*[2] ed altri. Questa maggiore distensione è attribuita tanto all' aumento progressivo del liquido, quanto alla maggiore pressione esercitata dal medesimo rispetto alla normale pressione del liquido cerebro-spinale. La seconda induzione è stata verificata da *Quinche*[3], poichè, senza valutare un caso di meningocele grande come una mela, in cui il grado di tensione era di 4 mill. di mercurio; in un secondo la rinvenne di 12 mill., e durante le grida del fanciullo di 20 mill. *Von Bergmann*[4] riuscì ancora, in un fanciullo che urlava, ad osservare che le oscillazioni nelle curve disegnate nel chimografo variavano da 15 a 22 mill., e salivano da 26 a 30, se l'autore comprimeva col dito la fontanella anteriore ancora aperta.

Aracnoide

Il sacco erniario dal lato interno ha l' aspetto d'una sierosa; ed in quanto all' aracnoide, alcuni osservatori non l' hanno veduta ed altri l' hanno supposta piuttostochè dimostrata. In ambidue i casi è da supporre o che quella si sia squarciata per la distensione prodotta dal liquido, come fu veduto più volte nel meningocele cefalico, o che siasi fatta aderente alla dura madre.

1) **Recklinghausen** mette in dubbio la presenza della dura madre; ma questo dubbio è piuttosto una induzione teorica che il risultato dell'osservazione, non essendosi incontrato in alcun caso di meningocele.

2) **Budgen Giovanni.** *Philosophical Transactions.* N. 410; London 1729.

3) **Quincke.** *Archiv für klin. Medicin.* Bd. XXI, s, 464.

4) **von Bergmann.** *Archiv. für klin. Chirurgie.* 1886.

Nervi

In parecchie storie è detto che alcuni nervi midollari penetravano nel sacco per l'apertura di comunicazione, traversavano la cavità e talora si piegavano ad ansa; e tali reperti sono stati accolti senza esitazione da *Marchand*[1]. Ora però dopo gli studi di *Recklinghausen* sono divenuti assai dubbi, sicchè abbisognano di conferma, tanto più se si pensa una delle condizioni del meningocele esser che la midolla conservi il suo posto normale; in guisa che non si può intendere come le radici nervose debbano deviare dal loro corso, e tutto al più si può ammettere quanto vide *Fleischmann*[2] in un meningocele dello *hiatus* sacrale, che il filo terminale si prolunghi nel sacco.

Divisione del midollo.

13. *Diastemato-mielia.* — Il meningocele non è però sempre costituito colla semplicità suddetta, poichè la midolla, mantenendosi al suo posto fu talora veduta in uno stato di rammollimento (stato non descritto a sufficienza) ed altre volte fu trovata divisa in due parti, spesso eguali, situate in corrispondenza all'apertura spinale, ognuna delle quali fornita d'un canal centrale. Già *Ollivier* nel 1837[3] vide per tutta l'estensione d'una rachischisi due cordoni bianchi, abbastanza solidi, grossi come una penna di corvo, ma appiattiti anteriormente, fra loro contigui e fissati sulla membrana sierosa. E questo stato, che già notammo nell'olorachischisi (vedi pag. 165), lo chiamò *diastemato-mielia.* Poscia si rinvenne la divisione parziale; la quale se accadeva lontano dal termine inferiore si dileguava, perchè le due parti si ricongiungevano di bel nuovo. Esempi ne furono dati da *Natorp*[4], da *von Ammon*[5], da *Rose*[6], da *Grasuy* (citato da *Recklinghausen*) e dal

1) **Marchand**, prof. a Giessen. *Spina bifida.* Real Encyclopädie. Bd. XII, s. 599 e segg. Wien 1882.

2) **Fleischmann L.** *Jahrbuch für Kinderheilkunde.* Bd. V, s. 308; 1872.

3) **Ollivier.** *Traité des maladies de la moelle épinière.* Tom. I, pag. 189; 1857.

4) **Natorp.** *De spina bifida.* Diss. inaug. Berolini 1838. Vedi Parte 2.ª, pag. 308, Oss. 10.

5) **von Ammon F. A.** *Die angeborenen Chirurgischen Krankheiten.* Berlin 1842, Tafel XII, fig. 13.

6) **Rose Edmondo**, prof. a Berlino — in **Reali G.** *Mem. cit.* s. 114, N. 262; 1874; (**Recklinghausen** trova la descrizione insufficiente).

Comitato di Londra (oss. 20, 21, 22, 23); senza contare l' antica osservazione di *Sandifort*[1], di una midolla con un solco poco profondo in corrispondenza al tumore.

Influenza

Tutti i fatti citati non appartengono però al meningocele, poichè l' osservazione di *von Ammon;* ed alcuni della Società inglese possono considerarsi come esempi di mielomeningocele, penetrando uno od ambidue i cordoni midollari nel sacco ed inserendosi nel medesimo. Ma tanto in un caso quanto nell' altro le descrizioni citate non permettono d'ammettere che la divisione della midolla abbia avuta una influenza a produrre la spina bifida e neppure che preesistesse una circostanza capace di dividere la midolla; sicchè con questi soli dati è permessa la dottrina di *Guglielmo Koch*[2], la quale ammette che la doccia midollare fosse unica, e che non si sia convertita in un canale, perchè tanto il margine sinistro quanto il destro si piegarono internamente senza congiungersi fra loro.

Che poi la divisione della midolla per sè sola non basti a produrre la spina bifida si può indirettamente argomentare dai casi di midolla semplice con un doppio canale centrale, senza spina bifida e senza disturbi funzionali, (duplicità che non va confusa colla *siringomielia*[3]). Tali casi furono illustrati da *Calmeil*[4], da *Wagner*[5], da *Schüppel*[6], da *Seguin*[7], da *Pick*[8], da *Achard*[9] e da altri, ma non in

1) **Sandifort.** *Museum Anatomicum.* Tom. I, Tab. 61, 176. Lugduni Batavorum 1793.

2) **Koch W.** *Zur Lehre von der Spina bifida.* Leipzig 1882, s. 22.

3) La *siringomielia* fu illustrata e così chiamata da **F. A. Longet.** *Anatomie et Physiologie du Système nerveux.* Tom. I, pag. 247. Paris 1842.

4) **Calmeil Luigi.** *Journal des progrès et des institutions médicales.* Tom. XII, pag. 133, Paris 1828.

5) **Wagner J. (Dorpat).** *Reichert's und Du Bois Reymond's Archiv.* 1861, s. 735.

6) **Schüppel.** *Archiv der Heilkunde.* Bd. VI; 1865.

7) **Seguin E. C.** *The American Journal of the medical Sciences* 1872, Octobre.

8) **Pick.** *Archiv für Psychologie.* Bd. VIII (Oss. non verificata).

9) **Achard Ch.** *Bulletins de la Soc. Anatom. de Paris ;* 1888, p. 923.

numero tale da confermare la frequenza immaginata da *Gall e Spurzheim*[1]. Si ha poi un argomento diretto nelle osservazioni di midolla parzialmente doppia senza spina bifida e senza disturbi funzionali pubblicate da *Lenhossek*[2], da *Foà*[3], da *Fürstner* e *Zacker*[4], da *Recklinghausen*[5] e da *Bonome*[6]; ed anche queste osservazioni non sono così frequenti come ammetteva *Cruveilhier*.

Etiologia

14. *Coni vertebrali.* — Non mancano però altri esempi di divisione parziale della midolla con meningocele, in cui furono trovate circostanze che favorirono, e si potrebbe anche dire produssero, la divisione della midolla. Uno di questi casi appartiene al mio Museo, e già ne dette un cenno il prof. *Foà*; in esso si vede chiaramente che la metà sinistra dell' arco della 1.ª vertebra lombare s' inserisce contro il corpo corrispondente dividendo la midolla in due parti. Una osservazione simile fu pur fatta da *Recklinghausen* (Mem. cit. pag. 415, Caso 29). Ma invece già in antecedenza *Cruveilhier* (vedi sotto) aveva veduta una prominenza ossea a guisa di cono che sorgeva dal corpo della 2.ª vertebra dorsale e che divideva la midolla spinale; poscia *Houel* e *Recklinghausen* (Caso 3 e 26) confermarono il fatto. Per ultimo *Humphry* ha raccolto nei Musei di Londra 6 esemplari di meningocele lombo-sacrale in cui parimenti un processo osseo (e talvolta due) partiva generalmente dal corpo vertebrale, sovrapposto al punto in cui principiava la spina bifida e dividevasi la midolla.

1) **Gall** et **Spurzheim.** *Anat. et Physiol. du Système nerveux;* p. 51, Paris 1810.

2) **von Lenhossek Michele.** *Wochenblatt der Wiener Aerzte* 1858. N. 52. — *Canstatt's Jahresbericht für* 1858. Bd. IV, s. 7.

3) **Foà Pio,** prof. a Torino. *Rivista di Frenatria e Medicina legale.* Anno IV, fasc. 1.º. Reggio Emilia 1878.

4) **Fürstner** und **Zacker.** *Archiv für Psychiatrie.* Bd. XII, s. 373; 1882 (Oss. riassunta da **Bonome**).

5) **Recklinghausen F.** *Virchow's Archiv.* Bd. CV, s. 409; Fall. 25, Tafel 10, fig. 11, und 12. Berlin 1866.

6) **Bonome A.** *Archivio per le Scienze mediche.* Vol. XI, N. 20. Torino 1887.

Oss. 1. — **Taruffi C.** *Museo d' Anatomia Patologica di Bologna.* Prep. N. 2165.

Tumore da spina bifida lombo-sacrale raccolto nel 1887. La metà destra dell' arco della 1.ª vertebra lombare era in parte deficiente, la metà sinistra invece descriveva un arco e s' inseriva colla sua estremità nel corpo della stessa vertebra alquanto a sinistra della linea mediana. Tutti i successivi archi lombari e sacrali erano difettosi simmetricamente, ed i residui delle due metà si mostravano totalmente rovesciati all'esterno da lasciare una notevole cavità elittica.

La midolla spinale era grandemente atrofica dalla cervice fino verso alla 1.ª vertebra lombare, ove si appianava e si biforcava, inviando una fettuccia midollare a sinistra sotto l'arco descritto, ed una seconda a destra sotto il residuo dell' arco corrispondente. Questi due fettuccie discendevano divaricate fra loro, e aderenti ai lati corrispondenti dei corpi delle vertebre; non conservavano, discendendo, nè il medesimo appianamento nè un' eguale simmetria e finivano insensibilmente all' estremità del sacro. (Un cenno di questa preparazione fu dato dal prof. **Foà** nella *Rivista di Freniatria.* Reggio Emilia, 1878, fascicolo 1.º.

Oss. 2. — **Cruveilhier J.** *Anatomie Pathologique.* Tom. I; Paris 1830. Fasc. 11, Tab. III.; Trad. italiana Tom. I, p. 229. Firenze 1837.

Morì una bambina di 9 giorni con un tumore lombare che si estendeva dalla 12.ª vertebra toracica fino alla 5.ª lombare. Esso era involto da un sottile integumento color violaceo ed escoriato nel centro. Aperto, scaturì dal medesimo abbondante siero torbido giallastro. A livello del tumore la midolla si divideva in due cordoni laterali distinti, ciascheduno dei quali dava origine ai rispettivi nervi. Una prominenza ossea si elevava dalla faccia posteriore del corpo della 2.ª vertebra dorsale in forma di spina conica, che rimaneva fra la parte destra e sinistra della spina. Al di sopra del tumore i due cordoni erano insieme riuniti, privi di sostanza grigia, e ciascuno provveduto d' un canal midollare. La sostanza grigia cominciava a ricomparire in prossimità del midollo allungato. Nella regione cervicale il canal midollare era allargato; e lo erano parimenti i ventricoli cerebrali, pieni d' un siero torbido e giallastro.

La 1.ª, 2.ª e 3.ª vertebra lombare e la 12.ª dorsale vedute anteriormente mostravano il corpo diviso in due parti eguali. La 1.ª 3.ª e 4.ª lombare vedute posteriormente mostravano parimenti il corpo diviso in due parti, e la 2.ª lombare era divisa in tre pezzi. La 11.ª e 12.ª toracica vedute posteriormente erano divise in due parti.

Oss. 3. — **Houel.** *Gazzette des hôpitaux* 1877, pag. 453.

L' autore ha presentato alla Società di Chirurgia il 9 maggio 1877 un preparato di spina bifida, in cui un' esostosi cartilaginea sporgeva nel canale rachidiano. L' esostosi era situata a livello della 3.ª e 4.ª vertebra lombare che divideva l' estremità della midolla per due centimetri, avanti che giungesse al suo termine.

Oss. 4-9. — **Humphry F. R. S.**, prof. a Londra. *Six specimens of spina bifida bony projections from the bodies of the vertebrae into the vertebral canal.* The journal of Anatomie. Vol. XX, p. 585. London 1886.

1. Fanciullo, morto pochi giorni dopo la nascita, con un tumore sacro-lombare, il quale aveva la parete sottile e rotta e permetteva di sentire nel mezzo una prominenza ossea. Il canal vertebrale era largamente aperto sotto il 1.° arco lombare; le lamine delle 4 vertebre lombari e delle sacrali erano dirette orizzontalmente all' esterno. Gli archi dell' 11.ª e 12.ª dorsale si dirigevano invece normalmente, ma erano incomplete; mentre l' arco della 1.ª vertebra lombare era completo mediante cartilagine. Un processo osseo arcuato nasceva dal lato posteriore del corpo delle vertebre, e precisamente fra il corpo della 1.ª e la 2.ª vertebra lombare; esso divideva il canale vertebrale ed urtava sopra e sotto il margine dell' arco cartilagineo suddetto. Dal lato posteriore del 3.° e 4.° corpo lombare nasceva un secondo processo osseo-cartilagineo, alquanto più largo del primo, che univa a guisa di ponte i due corpi e s'estendeva, diventando bifido, verso il livello degli archi dorsali e lombari. Le due prime vertebre sacrali erano normali, ma le altre confuse fra loro e curvate a sinistra; il coccige veniva rappresentato da un bernoccolo cartilagineo.

Una sezione verticale sulla linea mediana mostrò che il corpo della 3.ª lombare era ridotto quasi alla metà della sua grossezza. Dietro a questo corpo ed a quello della 4.ª vi erano due corpi sferoidali di sostanza ossea spugnosa, i quali si proiettavano entro il canal spinale, e si potevano ritenere per due vertebre supplementarie, sviluppate fra la 3.ª e 4.ª lombare. Il processo arcuato (già menzionato) nasceva superiormente, e più precisamente dalla cartilagine fra la 1.ª e la 2.ª lombare.

La midolla spinale sotto l' arco della 1.ª vertebra si mostrava manifestamente divisa, passando ai lati del processo arcuato suddetto, e poscia s' espandeva sopra e sotto la superficie interna del tumore. Essa era levigata e ricoperta dalla dura madre e dall' involucro del sacco *(non determinato dall'autore).* I nervi midollari traversavano separatamente il sacco e raggiungevano i fori intervertebrali sacrali e lombari. L' autore nota che una parte degli archi vertebrali si mostravano deficienti senza che vi fosse alterazione della midolla e dei suoi involucri.

2. Tav. XVIII. Spina bifida che comprendeva l' 11.ª e la 12.ª vertebra dorsale, la 1.ª la 2.ª e la metà della 3.ª vertebra lombare. Si notava inoltre che il corpo della 12.ª toracica era fuso colla 1.ª lombare, però gli archi erano distinti e si riconosceva altresì un legamento di sostanza intervertebrale che cingeva a metà il corpo divenuto unico. Dalla parte posteriore della cartilagine, fra la 1.ª e la 2.ª vertebra lombare, ed in parte dalla superficie interna del corpo di queste due vertebre sorgeva una produzione ossea di forma grossolanamente conica, colla base sui corpi stessi, che traversava orizzontalmente il canal vertebrale e coll' estremità giungeva fra le lamine della 1.ª e 2.ª lombare.

La midolla si divideva in due cordoni di diversa grossezza che passavano ai lati di tale produzione ossea. Il canal centrale era dilatato nella parte superiore della midolla e si continuava, dopo la divisione, nel cordone destro più grosso senza mostrarsi dilatato; subito sopra alla produzione ossea inviava ad angolo retto un altro ramo a fondo cieco entro il sacco. Questo cordone passava fra gli archi della 12.ª vertebra dorsale e la 1.ª lombare, cioè fra gli archi che appartenevano ai corpi vertebrali uniti fra loro. Questo diverticolo della midolla era accompagnato e circondato dalla dura madre che formava il sacco del tumore, di cui le pareti erano fatte da soffice connettivo (o tessuto mucoso), e coperte dal tessuto cutaneo e sottocutaneo. L'autore aggiunge che non era facile dare un giudizio completo in causa dello stato del preparato.

3. Scheletro d' un feto con spina bifida dell' ultima vertebra toracica e delle vertebre lombari e sacrali, in cui il canal vertebrale era diviso da un processo cilindrico che giungeva fino alla spina bifida, come il processo arcuato descritto nella 1.ª osservazione. Esso nasceva dai corpi dell' 11.ª e 12.ª vertebra dorsale e giungeva agli archi della 10.ª e 11.ª vertebra, i quali erano insieme compressi in causa d' una leggiera curva fra la parte dorsale e lombare della colonna. Si vedeva inoltre una depressione sulla linea mediana di due vertebre tale da far supporre due nuclei ossei: una depressione era anteriore nella 11.ª dorsale, e l' altra era posteriore nella 12.ª dorsale.

4. In un esemplare del Museo dell' Ospedale di S. Bartolomeo si vede una spina bifida lombo-sacrale, in cui un processo mediano si estende dall' avanti all' indietro a traverso il canal vertebrale, perforando la midolla immediatamente sopra la spina bifida. Nel corpo delle vertebre e nella parte inferiore della spina vi sono grandi irregolarità.

5. Nel collegio dell' Università di Londra havvi una spina bifida colla midolla divisa. In questo preparato si vede un piccolo processo osseo che traversa il canal vertebrale superiormente al sacco e passa

fra le due metà della midolla. La spina bifida comincia all' 11.ª vertebra dorsale. I corpi della 5.ª vertebra dorsale fino alla 9.ª sono più piccoli degli altri, e al di dietro dei medesimi aderiscono mediante sostanza intervertebrale ai corpi suppletivi.

6. Spina bifida sacrale in un fanciullo di 16 giorni. Gli archi delle ultime vertebre toraciche erano completi, ed incompleti gli archi delle vertebre lombari: la midolla normale passava sotto i medesimi. Gli archi sacrali si mostravano deviati lateralmente ed allargavano dallo stesso lato il canal vertebrale. Il sacro sembrava che finisse improvvisamente dopo la 2.ª vertebra, ma una piastra ossea (continuazione del medesimo) andava orizzontalmente in avanti fra i due ossi iliaci. La parte inferiore della colonna vertebrale era molto imperfetta; ed un processo osseo mediano nasceva fra la 3.ª e 4.ª vertebra lombare, si espandeva come la lettera T in un piano trasversale e giungeva all' arco della 3.ª vertebra lombare. Un processo simile, formato di cartilagine ed osso, proiettava dal lato posteriore del corpo della 1.ª e 2.ª vertebra sacrale. Esso inclinava a destra e si congiungeva col lato destro della 5.ª vertebra lombare formando un ponte. La midolla si divideva e passava nei due lati del processo mediano superiore, poscia il cordone destro passava sotto il ponte e si congiungeva colla superficie interna del sacco della spina bifida. Lo stato del preparato non permise all' autore di riconoscere se anche il cordone sinistro raggiungeva il sacco.

Riflettendo sopra questi casi nasce tosto l' idea che la neoproduzione sia nata nel punto di congiunzione posteriore delle due metà della cartilagine primitiva (la quale abbraccia la corda dorsale [1]), che ivi la vegetazione facendosi esuberante abbia costituito il fondamento per il cono osseo, e che questo abbia impedito la chiusura della doccia ed in luogo di permettere un canale unico abbia divisa la lamina midollare in due parti, le quali poi si chiusero separatamente. Se tale ipotesi è assai verosimile, è anche

1) **Hertwig O.** *Lehrbuch der Entwickelungsgeschichte des Menschen und der Wirbelthiere.* Jena 1888, s. 441.

Nell'uomo comincia il processo di condrificazione della colonna vertebrale nel principio del 2.° mese della vita embrionale. **Froriep** ha veduto negli embrioni di vitello che i nuclei cartilaginei nascono in ambidue i lati della corda dorsale e si congiungono dal lato ventrale mediante un sottil strato formando una doccia. Alquanto più tardi si chiude la doccia cartilaginea dal lato dorsale.

verosimile che il cono stesso, interrompendo la rete venosa posta fra il corpo delle vertebre e la dura madre e dividendo in due parti i vasi che abbondano nella pia madre abbia generata una stasi e quindi un trasudamento sotto aracnoidale o sotto la dura madre capace di produrre un meningocele. Noi non sappiamo in altro modo spiegare fatti così composti come i suddetti.

15. *Caratteri dello siero.* — Il fluido contenuto nel meningocele presenta i caratteri fisici di tutti gli altri trasudamenti. Esso s' ingiallisce nei vecchi sacchi, e s' intorbida quando subentra l' infiammazione. Non pochi chimici hanno cercato i componenti dello siero per confrontarli con quelli del liquido cefalo-rachidiano [1]; ma i risultati, sia per le differenze di metodo sia per le modificazioni subite dallo siero stesso, non furono sempre uniformi. L' analisi che inspira maggior fiducia per il gran valore di chi l' ha fatta è la seguente di *Hoppe-Seiler* [2]; il quale avverte che il liquido ricavato da una prima puntura (sia il fluido cerebro-spinale, sia il fluido d' un meningocele spinale, sia quello d' un idrocefalo) non contiene zucchero, ma che questo può riscontrarsi nelle estrazioni successive. Ecco il risultato dell' analisi di due tumori da spina bifida:

Acqua	986, 88	fino	a	989, 80
Sostanze solide . . .	10, 20	„	a	13, 28
Albumina	0, 55	„	a	2, 46
Materie estrattive . .	2, —	„	a	2, 83
Sali solubili	7, 20	„	a	8, 21
Sali insolubili	0, 45	„	a	1, 15

I risultati ottenuti sopra diversi fluidi cerebro-spinali furono: Acqua fra 980 e 989; sostanze solide da 10 ½ a 20. **Smidt T.** (*Pathological Society' s Transactions.* Tom. XIV) notò la proporzione maggiore del potassio rispetto agli altri trasudati. L' autore avrebbe verificato questo reperto soltanto nel liquido tratto dai cadaveri.

1) **Bostock Giovanni.** *Edinburgh med. and surg. Journal.* Tom. I, pag. 257; 1805.

Marcet Alexander. *Medical Chirurgical Transactions.* Vol. II, p. 342. London 1811.

Turner. *Proceedings of the R. Society.* Vol. II. pag. 89; 1854.

Petit A. *Bulletin gén. de Thérapeutique.* Paris 1873.

Wernitz. *Spina bifida.* Inaug. Diss. Dorpart 1880. Ha raccolte varie analisi del liquido tratto dai meningoceli.

2) **Hoppe-Seiler.** *Physiologische Chemie* 1881, s. 604.

b. Mielo-meningocele.

Nervi nel sacco

16. *a. Storia.* — Pochi argomenti d'anatomia offrirono tante difficoltà da superare quanto lo stabilire i caratteri dei meningoceli in cui piglia parte la midolla spinale e quanto l' intendere il valore dei medesimi. Nel XVII secolo *Tulpio*[1] vide in tre fanciulli che il tumore spinale conteneva sparsi qua e là dei nervi della midolla, esciti dal canal vertebrale; poscia *Lechel*[2] e *Bruner*[3] osservarono fatti simili, i quali secondo *Burg*[4] danno al tumore l'aspetto d'un ventricolo cardiaco. Sul principio del XVIII secolo *Apino*[5] illustrò un caso assai importante, nel quale la midolla usciva dalla cavità della 2.ª vertebra lombare ed intera s' introduceva fino al centro della sommità del tumore. Ora questa osservazione pose da prima *Morgagni* in grande dubbiezza, poichè per una parte sapeva che il cono midollare s'arresta alla prima vertebra lombare e per l'altra non trovava descritti i caratteri essenziali della midolla stessa; ma essendogli poco dopo pervenuto il caso seguente, si convinse della realtà di quanto aveva detto *Apino*.

Osservazione. — **Morgagni.** *De sedibus.* Venetiis 1761. Epist. XII, n. 16.

Un bambino di 10 mesi aveva un tumore acquoso alla regione lombare, era ben nutrito, e ben conformato anche negli arti inferiori, sebbene deboli; pertanto **Morgagni** ritenne un inganno l'ammettere costante la complicazione dei piedi torti. Un chirurgo incise il tumore contro

1) **Tulpio Nicolò.** *Observationes medicae.* Amstelodami 1672, p. 229 e 230. Vedi Parte 2.ª, pag. 280, oss. 3 e 4.

2) **Lechel Giovanni.** *Miscellaneae Acad. natur. curios.* Decur. 2.ª, Anno II, pag. 363. Norimbergae 1683. Vedi Parte 2.ª, pag. 281, oss. 6.

3) **Bruner Conr.** *Miscellanea curiosa.* Dec. 2.ª Ann. I (1694), p. 253. Vedi Parte 2.ª, pag. 282, oss. 13.

4) **Burgius J.** *Ephem. Acad. naturae curios.* Decur. 2.ª, Ann. VI, pag. 141; 1687. Vedi Parte 2.ª, pag. 281, oss. 7.

5) **Apinus Giovanni Lod.** *Miscell. Acad. naturae curios.* Decur. 3.ª, Ann. IX et X, pag. 321; 1701-1705. Vedi Parte 2.ª pag. 283, oss. 17.

il parere dell' autore ed il bambino morì dopo tre giorni. La parete del tumore era floscia e rugosa; incisa in croce ed aperta con cautela, si vide manifestamente la midolla spinale ricoperta dalla pia madre tutta arrossata. Il corpo della midolla coi nervi che s' avanzavano aderiva tenacemente al centro della parete nel senso della lunghezza e fu necessario d' una mano sospesa e leggiera per staccarlo, essendo evidente che le altre tonache erano congiunte in un sol corpo colla parete. Il corpo poi della midolla non terminava già nelle prime vertebre lombari, ma si estendeva quasi fino all' osso sacro.

Intorno a questo fatto l' autore si fa la seguente questione, senza risolverla. Sarebbe ciò avvenuto per una particolare struttura, o perchè la midolla strettamente unita sin da principio alla parte posteriore del tumore, è obbligata a seguirlo ed a crescere insieme, in seguito all'aumento per gradi del medesimo?

Questa osservazione fu scritta quando **Morgagni** aveva già sigillata la sua lettera 12.ª e non pertanto pensò di modificare la lettera stessa, perchè in essa non aveva negato o dubitato, come afferma **Virchow** (*Die Krankhaften Geschwülste* Bd. I, s. 178), che la midolla possa penetrare ed inserirsi nella parete interna della cisti, ma aveva dubitato che **Apino, Mauchard** e **Treux** stando alla sede del tumore avessero confuso la coda di cavallo raccolta in un sol corpo colla stessa midolla, non facendo essi parola della natura interna del corpo da essi veduto; anzi suppose (vedi n. 12) che la midolla spinale od almeno i suoi nervi e vasi vengano spinti in fuori entro il tumore, nel modo stesso del cervello nell' idrocefalo di **Walter** (*Partus Monstr. descript.*) e di altri, e di una parte del cervelletto in quello di **Lechel.** (*Suplemento al Seppulchretum,* IV. oss).

Interpretazione

Morgagni, avendo trovato che la midolla spinale aderiva al sacco meningeo e s'estendeva fino all' osso sacro (locchè fu poco dopo da *Mohrenheim* [1] e da altri verificato) ricorse all' ipotesi che quella aderisse sin da principio alla parete del tumore e seguisse l' ingrandimento progressivo del medesimo; e questa ipotesi fu più tardi accolta da

1) **Mohrenheim Giuseppe,** Maestro d'Ostetricia a Vienna. *Beobachtungen verschiedner Chirurgischer Vorfaelle.* Bd. I; Wien 1781.

L' aderenza della midolla al sacco fu negata da **Oeme C. G.** *De morbis recens natorum chirurgicis.* Lipsiae 1783.

Cruveilhier [1], ricordando che nell'embrione la midolla occupa tutta la lunghezza del canal vertebrale, sicchè per mantenere la midolla di tale lunghezza occorreva che l'aderenza col sacco accadesse assai per tempo. Tale dottrina fu ammessa generalmente; e solo di recente venne sostituita da un' altra da *Recklingausen,* la quale merita parecchie considerazioni che trovano un posto più conveniente parlando della *teratogenesi.* Qui aggiungeremo soltanto come *Cruveilhier* fornisse inoltre un dato negativo, il quale contradiceva parecchie osservazioni precedenti e cioè che nel tumore da spina bifida sacrale non aveva mai veduto perdersi nè i nervi sacrali, nè la coda equina, ma inserirsi la midolla, da cui nascevano le propaggini nervose. *Ollivier* [2] poi avvertiva che questo modo di procedere della midolla non accade nei tumori della cervice e del dorso; ed avrebbe detto bene se avesse affermato soltanto che ivi non accade *sempre,* come non accade sempre nella regione sacrale.

Obbiezioni

Tali notizie non bastarono però a fornire una esatta descrizione delle differenze notevoli che presentano i mielomeningoceli fra loro, e molto meno ad acquistare un concetto anatomico delle medesime che sia in armonia coi fenomeni clinici; poichè per una parte *Prescott Hewett* [3] s' avvide che i rapporti fra l' estremità della midolla ed il sacco erniario non sono sempre eguali (non li seppe definire), e per l'altra non si sapeva intendere come talvolta i bambini conservassero i movimenti degli arti inferiori mentre i nervi corrispondenti nascevano dal sacco ove non si vedeva la midolla spinale. Il secondo problema suscitò in Italia una disputa assai vivace fra *Cortese* e *Novati* [4]; ed il primo

1) **Cruveilhier J.** *Anat. pathol.* Livraison XVII, et XXXI. Trad. ital. Tom. II, pag. 331, 335, Fasc. XXXI; Firenze 1838, Tav. II, fig. 4, — *Traité d'Anat. pathol.* Tom. III, pag. 159; Paris 1856.

2) **Ollivier d'Angers.** *Dictionnaire* en 30 Vol.; Tom. XVI, pag. 58. Paris 1837. Art. *Hydrorrachie.*

3) **Prescott Hewett.** *Med. Times and Gaz.* Tom. XXXIV, N. 5, p. 459, 1844.

4) **Cortese Francesco,** prof. a Padova. *Commentari di Medicina.* Padova, ottobre 1837. — **Novati Girolamo,** di Pavia. *Giornale delle*

non trovò altro spediente che ricorrere ad una azione suppletoria del simpatico, e l'altro suppose che l'essudato aderente al sacco non fosse se non sostanza midollare in rapporto coi nervi di moto. Ma i miglioramenti nella descrizione anatomica non furono nè sufficienti, nè solleciti.

Un primo passo lo fece lo stesso *Prescott* riconoscendo che il liquido si raccoglie entro l'aracnoide intorno alle radici nervose. Poscia *Bevalet* (Thèse. Paris 1857) avvertì che i nervi lombari e sacrali, originantisi dalla midolla protrusa, in luogo di riunirsi in un fascio comune, si separano formando un angolo quasi retto, e talora ottuso, per portarsi in alto ed all'esterno verso i fori di coniugazione. Alla quale notizia poi *Virchow* [1] aggiunse che le radici nervose giunte alla parte anteriore della cisti si dispongono in due serie, una a destra e l'altra a sinistra, perforando la dura madre ed esternamente costituendo i rispettivi gangli. Più tardi *Kornalewiski* [2] rinvenne nelle pareti d'un mielocele una produzione gliomatosa.

Progressi

Un progresso più notevole fu fatto da *Tourneaux* e *Martin* [3], i quali riconobbero la midolla ridotta ad una sottile lamina ove non si vede ad occhio nudo; ma non riuscirono a descrivere la forma più comune del mielo-meningocele, forse perchè non seppero spogliarsi da alcune idee che avevano corso nella scienza. Ecco in breve la descrizione da essi data. Nei tumori lombo-sacrali la midolla si dirige dall'avanti all'indietro ed in basso per raggiungere la parete del sacco, ove perfora l'aracnoide e la dura madre, e poscia si adagia fra questa e la pelle più o meno modificata. Qui essa offre una spessezza va-

Scienze chirurgiche; Pavia 1838, marzo. Vedi Parte 2.ª, pag. 291; oss. 68.

1) **Virchow R**. *Die krankhaften Geschwülste.* Bd. I, s. 178. Berlin 1863.

2) **Kornalewski.** *Zur Casuistik der congenital Sacralgeschwülste.* Diss. inaug. Leipzig 1877.

3) **Tourneaux** et **Martin.** *Contribution á l'étude du spina bifida.* Journal de l'Anat. et de la Physiologie etc. Paris 1881; Tom. XVII, pag. 1 et 283.

riabile, è traversata da vasi e da fibre, ed è costituita da una rete di nevroglio che si colora in giallo col picrocarmino, la quale contiene mielociti ovoidi e sferici. Gli autori poi offrirono la qui unita figura schematica, la quale mostra a sufficienza il concetto di essi, ma induce in errore rispetto al numero, all'andamento e alle anastomosi fra le radici nervose. Finalmente essi spiegarono i sepimenti che si trovano talora nel sacco, come briglie dipendenti dall' aracnoide.

m. m. Midolla spinale. *d. d.* Dura madre. *a. a.* Aracnoide *p. p* Pia madre. *t.* Tessuto fibrillare. *e. e* Epidermide. *s. s.* Vertebre sacrali.

Forma ordinaria

La descrizione più completa della forma ordinaria del mielomeningocele è stata data da *Recklinghausen* [1]; ma per intendere la medesima è opportuno il premettere che egli nega nella porzione culminante del tumore la presenza della cute, della dura madre e dell' aracnoide, e soltanto ammette i residui a nudo della midolla, i quali danno origine ai nervi scorrenti nel sacco, superiormente (lato cefalico) si continuano nel cordone midollare situato entro il sacco e aderente internamente al medesimo, ed inferiormente (lato caudale) si continuano col filo terminale parimenti aderente al sacco. I residui midollari poi sono sostenuti dalla pia madre ventrale (cioè dal lato del corpo delle vertebre), la quale si è estroflessa per opera dell' idrope sotto aracnoidale dal lato del corpo delle vertebre. Questi dati fondamentali della forma comune del mielomeningocele sono stati verificati da noi e da altri osservatori.

1) **Recklinghausen F.** *Virchow's Archiv.* Bd. CV, s. 296; 1886; Taf. IX und X.

b. Caratteri. — Abbiamo altrove annunziato (vedi pag. 188) che si danno frequentemente tumori, e più spesso nella regione lombo-sacrale, i quali presentano alla sommità una membrana più o meno sottile, rossa, vellutata e formante un'area ellittica col maggior diametro in direzione longitudinale, che fu ritenuta l' effetto dell'assottigliamento della cute e della congestione delle meningi superstiti (*Virchow* ed *Hofmokl*). Quesia membrana poi all' intorno si va facendo liscia, sottile e leggiermente cutizzata, e poscia (maggiormente all' esterno) assume ad un tratto i caratteri cutanei costituendo un orlo alla zona membranosa suddetta in corrispondenza al margine osseo della spina bifida. Ora *Recklinghausen* ha chiamato la membrana vellutata *area medullo-vascolare*, perchè la rinvenne costituita da una congerie di vasi pieni di sangue, fra cui vi sono fiocchetti e striscie nervose sostenute dalla pia madre fortemente injettata e talora inspessita. Quest' area poi alla sua estremità superiore presenta un piccolo infossamento imbutiforme ed obliquo che conduce al punto d' inserzione della midolla cilindrica entro il sacco, e tale infossamento l' autore l' ha chiamato *infundibulo del polo cefalico*. La parte poi esterna dell'area che si fa sottile e liscia egli la considera come una zona distinta, quantunque sia pur essa formata dalla pia assai vascolarizzata; ma presenta questa differenza che, in luogo d' essere coperta da residui nervosi, lo è da strati epiteliali con un rivestimento epidermoidale sottile; e tale contorno che si continua esternamente col margine cutaneo l'autore lo chiama *zona epitelio-sierosa*.

Caratteri

c. Vasi sanguigni. — Molto importanti sono le osservazioni fatte da *Recklinghausen* intorno allo stato dei vasi nell' *area medullo-vascolare*, poichè essi invece di conservare la disposizione ed i caratteri delle arterie midollari si mostrano grandemente alterati. Mediante l' ingrandimento di 40 diametri l' illustre anatomico vide sulla superficie dell'area una fitta rete di vasi, povera di sostanza interstiziale, i quali vasi avevano un diametro d' insolita ampiezza e talvolta dei gozzi. Tale rete si faceva inferiormente assai rada, lasciando lacune riempite da residui della midolla spinale; ed i vasi fra tali residui si mo-

Vasi

stravano in forma ora d'ansa, ora di gomitoli, ed ora di grossi tronchi, i quali nascevano dalla pia del lato ventrale e (sebbene tortuosamente) essi andavano trasversalmente alla rete vasale suddetta, sicchè l'autore riconobbe in essi i tronchi che penetrano lunga la linea mediana nella midolla normale, ma in niun luogo rinvenne conservati i capillari.

Recklinghausen ha poi reso un altro servigio riconoscendo la stretta analogia fra tale disposizione vascolare ed il pseudoencefalo negli acranici (vedi pag. 112). Ma nè in un caso, nè nell'altro vuol riconoscere una neoformazione angiomatosa, e neppure una produzione vasale per tessuto di granulazione, ma soltanto una dilatazione ed un accrescimento dei vasi preesistenti. Tale distinzione però in pratica è assai difficile da stabilire, come ci accadde in un grosso angioma cerebrale che aveva distrutto la sostanza nervosa. *Recklinghausen* ha notato inoltre due circostanze di gran momento (le quali dimostrano lo stato patologico delle pareti vasali), e cioè che in alcuni luoghi s'incontra l'avventizia ingrossata con struttura fibrillare ed in altri, specialmente sulle pareti venose, si vedono strati di leuciti, compressi in modo da assumere l'aspetto d'un mosaico epiteliale.

Sostanza midollare

d. Residui midollari. — Sulla pia madre ventrale estroflessa fra la rete vascolare si trovano i residui della midolla, cioè fibre finissime, cellule del nevroglio, e cellule ganglionari col nucleo tipico, però senza ramificazioni, le quali ora sono scarse ed ora a gruppi vicini ai gomitoli vascolari. Colorando i tagli coll'ematossilina e solfato di ferro, *Recklinghausen* vide ancora dei fasci di fibre midollari di colore azzurro-nero disseminate, di cui alcune traversavano orizzontalmente la pia per costituire le radici nervose. L'autore però non rinvenne nè sfere granulose, nè corpi amilacei, nè cilindri dell'asse rigonfi, e neppure scoperse epitelio cilindrico sulla linea mediana dell'area, rappresentante il canale centrale.

Nervi

e. Radici nervose. — *Recklinghausen* ha ancora rettificato alcune idee e negato altre che si avevano sull'andamento delle radici nervose. Egli nega come regola che esse partano dal punto in cui il midollo cilindrico aderisce

alla parete interna del sacco e che generalmente vadano direttamente ai fori di coniugazione. Ammette invece che le radici nervose nascano più spesso dalla parte culminante del sacco dove sta l' area midollare, e che molte volte non appariscano entro il sacco se non alla distanza di più centimetri dalla linea mediana; sicchè traversata la pia rimangano incluse per un tratto più o meno grande fra questa e l'aracnoide, e poscia descrivendo un arco raggiungano i gangli spinali. Nega poi assolutamente che si diano casi in cui le radici nervose partano dalla midolla posta nello speco vertebrale, vadano entro il sacco, ivi aderiscano e poi si ripieghino assumendo una direzione ricorrente.

Un altro fatto, da tutti veduto ma da niuno rilevato (eccetto che da *Recklinghausen*), si è che le radici nervose non sono disposte in serie continua, poichè molte s'arrestano nella pia madre in corrispondenza dell' area medulla vascolare. Quelle poi che penetrano nel sacco sono assottigliate e più o meno allungate, ed hanno (in parte per le ragioni suddette) i punti d' inserzione assai distanti l'uno dall'altro, fino a 75 mill. Anche i legamenti dentati si fanno più lontani fra loro, e la distanza misura da 15 a 19 e perfino 35 mill., mentre di regola è di soli 10 mill. Queste modificazioni si spiegano facilmente pensando che havvi un sacco idropico, il quale sposta ed estroflette dal lato posteriore la pia madre ventrale, sicchè la distanza fra questa ed i fori di congiunzione è notevolmente aumentata, e lo è maggiormente per l' ampiezza assunta dal sacco aracnoidale.

f. Meningi. — Anche gli involucri spinali rimangono modificati. Lasciando in disparte la pia madre tumida e grandemente congesta, è da notare che l' aracnoide, malgrado la gran distensione a cui va soggetta per l' accrescersi dell' idrope, non offre un corrispondente assottigliamento; anzi, mentre perde l'aspetto vellutato, s' ingrossa così da assumere il carattere membranoso. Anche la dura madre dal lato del corpo delle vertebre di fronte alla spina bifida può offrire alcune modificazioni. Già *Castellana* [1] medico

Meningi

1) **Castellana Luigi.** *Giornale delle Sc. med. per la Sicilia.* N. 6. Palermo 1836. Parte 2.ª, pag. 291, oss. 67.

Palermitano nel 1836 rinvenne una emorragia nel luogo suddetto esterna alle meningi. Noi pure abbiamo riferito un caso (vedi p. 183) in cui la dura madre era sollevata dal corpo delle vertebre per una notevole infiltrazione di sangue. Ed in tre altri vecchi preparati di spina bifida abbiamo trovato un egual sollevamento, sotto il quale eravi un detritus granuloso misto a sfere di grasso, a fibre elastiche e nervose degenerate; e solo in uno trovammo ancora accumuli di globuli rossi contenenti alcuni globuli bianchi. Sull' importanza di questo reperto parleremo discorrendo intorno alla teratogenesi della spina bifida anteriore.

p. Pelle. *av*. Archi vertebrali. *dm*. *dm*. Dura madre. *ar*. *ar*. Aracnoide. *mid*. Midolla. *cv*. Corpi vertebrali.

Varietà

g. Varietà del mielo-meningocele. — In alcuni casi, e specialmente quando la spina bifida corrisponde ad una curva cifotica, può mancare la sovrapposizione vellutata della pia madre estroflessa; e questa può offrire soltanto dei fiocchetti di sostanza midollare in corrispondenza delle radici nervose, interrotti fra loro, oppure offrire una superficie perfettamente liscia e mostrarsi come una membrana sierosa notevolmente iperemica. Nè questo esclude l'escita dal lato ventrale nel sacco sottoposto delle radici nervose, e così si ha la prova che la sierosa posta a nudo è la pia madre priva d' ogni residuo midollare. Tale distruzione *Recklinghausen* è disposto ad attribuirla al contatto col liquore amniotico. Noi possiamo bensì ammettere una imbibizione soverchia del tessuto midollare; ma l' atrofia e il disgregamento siamo piuttosto inclinati ad attribuirli per una parte all' azione dei vasi midollari, che vedemmo dilatati, allungati ed intrecciati, e per l'altra alla distensione forzata della sostanza nervosa per opera del meningocele, e ciò tanto più quando havvi una cifosi corrispondente.

Rari esempi sparsi negli archivi della scienza permettono d' ammettere un' altra varietà, cioè che il mielo-meningocele sia totalmente coperto dalla cute. Gli esempi a noi noti appartengono a *De Cecco* [1], a *Falasci* [2], a *Wiedemann* [3], a *Giraudeau* [4] ed al Museo Riberi di Torino [5]; e tutti risguardavano spine bifide lombo-sacrali, meno il caso di Torino che era situato fra la 7.ª cervicale e la 1.ª toracica, e che per vero non era coperto dalla cute, ma da traccie di fibre muscolari. Rimane però da sapere se era anche conservata la dura madre. In ogni modo questi fatti vanno collegati con quelli in cui la spina bifida è occulta, e cogli altri di rachischisi totale i quali parimenti erano ricoperti dalla cute (vedi pag. 163).

Vi sono anche casi in cui il tumore è coperto alla sommità da un tessuto membranoso liscio e roseo, nel quale il microscopio trova uno strato epidermico, papille e follicoli. Intorno a questi casi non dividiamo l'idea di *Recklinghausen* (Mem. cit. pag. 448) che tale strato derivi dall'avanzarsi secondariamente della cute circostante dopo distrutta la midolla, ma crediamo piuttosto che il mielo-meningocele si sia da prima ingrandito così lentamente da non impedire la chiusura del foglietto esterno.

Oltre agli esempi suddetti di mielo-meningocele ricoperti dalla cute ve ne sono alcuni altri in cui la midolla spinale si comporta molto diversamente da quanto ha descritto *Recklinghausen* rispetto alla forma ordinaria. *Sandifort* [6] vide un meningocele cervicale in cui penetrava un diverticolo della midolla, la quale (superiormente al punto

1) **De Cecco Federico.** *Il Morgagni.* Anno I, pag. 307; Napoli 1857. Vedi Parte 2.ª, pag. 295, oss. 84.

2) **Falasci Emilio.** *Rivista scientifica.* Siena 1871. Vedi Parte 2.ª, pag. 302, oss. 116.

3) **Wiedemann Augusto.** *Drei Fälle von Spina bifida.* Inaug. Diss. Breslau 1872, s. 10. Vedi Parte 2.ª, pag. 303, oss. 119.

4) **Giraudeau.** *Bullet. de la Soc. anat.* 1882, p. 217. Vedi Parte 2.ª, pag. 305; oss. 126.

5) *Oss. inedita.* Vedi Parte 2.ª pag. 315, oss. 41.

6) **Sandifort Ed.** *Museum anatom.* Vol. IV, pag. 93. Tabula XCIII, Lugduni Batavorum 1835. Vedi Parte 2.ª, pag. 308, oss. 9.

d' origine del diverticolo) aveva il canale centrale dilatato. *Von Bärensprung* [1] descrisse una produzione della midolla in forma di cono smussato che rivestito dalle meningi esciva posteriormente dalla 3.ª vertebra dorsale. *Förster* [2] trovò in un meningocele cervicale un cono midollare, il quale aveva origine intorno al canal centrale e, penetrato nel sacco, colla punta s'inseriva alla superficie interna del medesimo. E *Wolff* [3] parimenti in un meningocele cervicale rinvenne un diverticolo della midolla adererente al sacco, ed anche in questo caso il canal midollare era superiormente dilatato e s'apriva in prossimità del diverticolo. È cosa degna di nota che l' anomalia di sviluppo in tutti questi casi accadde o nella regione cervicale o nella toracica.

Nella regione lombo-sacrale non conosciamo che tre esempi di varietà di mielo-meningocele. Uno appartiene a *Dangau* et *Béraud* [4], in cui sporgeva una papilla midollare nella spina bifida, e dentro la papilla finiva un diverticolo del canal centrale, il quale era dilatato superiormente. Il secondo caso è stata descritto da *Fischer* [5], allievo di *Marchand*. Egli trovò un rachicele coperto dalla cute nella regione lombo-sacrale, in cui la midolla formava un' ansa esterna, cioè una parte della medesima sporgeva dal canal spinale, mentre il cono midollare ed una parte della coda equina erano visibili inferiormente entro il canal spinale fra i nervi della coda. L'estremità esterna dell'ansa era molto gonfia per la presenza d' una cisti centrale, e aderiva al grasso sottocutaneo; le meningi escite dal canale vertebrale rimanevano distese dal rigonfiamento suddetto.

Il mielo-meningocele ed il mielocele descritti da *Reck-*

1) **von Bärensprung F.** *Journal für Kinderheilkunde.* Bd. VIII, Mai. Berlin 1848. Vedi Parte 2.ª pag. 309. oss. 11.

2) **Förster Aug.** *Die Missbildungen.* Jena 1861, Tafel XVI, fig. 6. Vedi Parte 2.ª, pag. 310, oss. 13.

3) **Wolff** und **Schultze.** Inaug. Diss. Heidelberg 1884. Vedi Parte 2.ª pag. 315, oss. 39.

4) **Dangau** et **Béraud.** *Bulletin de la Société de Chirurgie.* Paris 1863. Vedi Parte 2.ª, pag. 292, oss. 106.

5) **Fischer Daniele.** (Dall' Istituto patologico di Marburg) in **Ziegler.** *Beiträge zur pathologischen Anatomie.* Bd. V, s. 179; Jena 1889, Fall IV.

linghausen presentano invece l'estremità della midolla inspessita in connessione intima coll'esterno involucro, sotto forma più sovente d'area-medullo-vascolosa, ora esterna ed ora interna al sacco meningeo.

Il terzo esempio è conservato nel nostro Museo, ed in questo si vede sdoppiarsi la midolla in modo da risultarne una parte posteriore che s' arrestava nella regione toracica, ed una parte anteriore la quale andava a formare il mielo-meningocele sacrale nel modo ordinario. A questi tre esempi si deve certamente aggiungere l'osservazione di *Rose*[1], poichè dalla figura si vede biforcata la midolla ed un ramo penetrare nel sacco lombo-sacrale; ma la descrizione è così oscura, che non permette di farsi un concetto chiaro del caso.

Taruffi. *Osservazione inedita. — Museo d' Anatomia Patologica di Bologna.* Prep. N. 1567 (Serie 1.ª).

Feto immaturo, avuto in dono dalla Maternità il 12 dicembre 1867, con idrocefalo ventricolare e spina bifida lombo-sacrale.

Il tumore da spina bifida era appianato, non fluttuante; con un involucro sottile, scabro, rosso-scuro nella sua parte centrale. La midolla spinale nella regione cervicale era assai grossa, col canale centrale dilatato ed i cordoni posteriori notevolmente solcati sulla linea mediana. La metà posteriore della midolla stessa verso la fine della regione toracica s' arrestava in forma semilunare colla convessità in basso, mentre la metà anteriore si continuava in basso, essendo per altro molto assottigliata e fragilissima nel punto di disgiunzione dalla precedente.

La metà anteriore giunta in corrispondenza della 3.ª vertebra lombare aderiva dal lato posteriore (ove lo speco vertebrale era aperto) alla dura madre, e poscia diventava superficiale in forma di cordoni appianati e confusi, costituendo l' involucro rosso suddetto; e da questa porzione nascevano lateralmente ed anteriormente le radici nervose, che traversavano lo spazio vuoto sottoposto per penetrare nella dura madre come al solito. Questa porzione di midolla, discendendo ulteriormente, veniva ricoperta di bel nuovo dalle meningi e per ultimo dalla cute, ove poi essa più non riconoscevasi ad occhio nudo.

Alle suddette alterazioni s' aggiungeva un versamento infiammatorio (corpuscoli rossi e bianchi) misto a detritus granuloso ed a frammento di fibre nervose fra la dura madre sollevata ed il corpo delle ultime vertebre lombari e le prime sacrali.

1) **Rose,** Clinico; in **Reali Giovanni.** Inaug. Diss., pag. 187. Zürich 1874.

c. **Mielocele** *(Idromielocele)*

17. *a. Storia.* — È assai importante il ricordare per quali vicende dottrinali è passata questa forma di rachicele, fornendo una nuova prova del come, generalizzando idee anche luminose senza dimostrazione, si corre pericolo di comprendere insieme fatti che hanno una origine diversa. E non può dirsi neppure oggi che i fatti siano così esattamente separati da potere con sicurezza passare dal periodo storico a corollari inconcussi, poichè alcuni punti meritano conferma ed altri aspettano d'essere chiariti.

Canal centrale

Carlo Stefano, illustre botanico ed anatomico di Parigi, nel 1545 [1] dette una descrizione sufficiente del canal centrale della midolla; ma quella, non venendo ripetuta dagli altri anatomici rimase lungo tempo ignorata : difatto *Brunner* prof. ad Heidelberg, nel 1694 [2] descrisse una spina bifida lombare con idrope del 4.° ventricolo e del centro della midolla per la lunghezza d'un palmo, ed in luogo d'ammettere che l'idrope aveva luogo nel canale presistente, invece ritenne che la midolla fosse stata perforata dallo siero ridondante dal 4.° ventricolo.

Morgagni

A rinnovare la cognizione del canale midollare venne finalmente *Morgagni.* Egli comunicò nel 1719 [3] che facilmente aveva veduto in alcuni cadaveri una piccola cavità scolpita nel senso della lunghezza in mezzo alla sostanza della midolla spinale, e che in un caso col *Santorini* trovò

1) **Stefanius Carolus.** *De dissectione partium corporis humani.* Libri tres. Pariisis 1545. Liber III, Cap. XXXVI, pag. 341, linea 20.

„ Perciò che spetta all' interno (della midolla spinale) è facile rinvenire nel mezzo della sua sostanza una cavità manifesta, la quale si vede essere quasi un ventricolo della medesima midolla : in tale cavità si contiene un umore acquoso, gialliccio, alquanto più fluido di quello che si muove nei ventricoli anteriori del cerebro. „

2) **Brunner J. Conr.** *Miscellanea curiosa.* Decur. 3.ª Annus I, (1694) pag. 249, oss. 152. Vedi Parte 2.ª, pag. 282. oss. 14.

3) **Morgagni G. B.** *Adversaria anatomica VI;* Animadvers. 14. Patavii 1719. Venetiis 1762, pag. 202.

che tale cavità ammetteva quasi l' apice del dito mignolo e si prolungava inferiormente per lo spazio di cinque dita trasverse e teneva il mezzo della midolla, eccetto che era alquanto più prossima alla parte posteriore. Ma pochi patologi s' approfittarono di tale cognizione anatomica. Fra questi fuvvi *Locani*, medico in Malta [1], che tentò di stabilire quali sono le malattie di cui va affetto il canale in discorso, e fra le altre ricordò il rammollimento ed il tumore per idrope del medesimo, ma non giunse ad immaginare che la dilatazione congenita potesse recare la spina bifida.

Spina bifida

Tale idea sorse ad *un uomo illustre*, del quale *Morgagni* [2], dandone la notizia, tacque il nome; ed avendo egli addottata una diversa dottrina aggiunse che l' idea era bensì *sapiente*, *ma non necessaria*. Poco dopo *Fabbri* medico di Bologna [3] osservò una spina bifida dorsale per la quale si penetrava con uno specillo nella cavità del midollo spinale. Ad onta però di queste notizie *Portal* nel 1770 [4] credette d' essere il primo a scoprire tanto la dilatazione del canal centrale associata alla spina bifida, quanto la presenza del

1) **Locani Giorgio.** *Tentamen de novo spinalis medullae ductu.* Melitae 1761 in 4.°.

2) **Morgagni G. B.** *De sedibus et causis.* Bassani 1761. Epistola XII, n. 11.

„ Sapientius, sed minus necessario, *ex hydrope interioris corticis medullae spinalis* aquam hanc Vir magni nominis deduxit, qui cortex *dum eo turget, medullam spinalem ejusque thecam dividat.* „

Per la storia sarebbe importante il sapere chi fu quest' uomo illustre, che ricorse per il primo ad' una condizione anatomica per spiegare la spina bifida, ma le mie ricerche e quelle d'alcuni dotti italiani e stranieri sono finora riuscite infruttuose. Tale risultato negativo da una parte, e la circostanza insolita in **Morgagni** di tacere il nome dell'autore dall' altra ci fanno nascere il sospetto che l'uomo illustro fosse **Valsalva**, poiche lo scolare aveva la consuetudine d' elogiare il maestro e non di mettere in dubbio le dottrine del medesimo.

3) **Fabbri Giacinto.** *Commentarî academiae scientiarum bononiensis.* Tom. V, Pars. 2.^{a} Bononiae 1767, pag. 226. Vedi Parte 2.^{a}, pag. 285, oss. 33.

4) **Portal A.** *Mém. de l'Acad. des Sc.* Paris 1770. Hist. pag. 40. Mém. pag. 238. Vedi Parte 2.^{a}, pag. 285, oss. 33.

canale in ogni midolla normale, ma presto s' avvide che non aveva annunziato nulla di nuovo. Passati alcuni anni *Sandifort*[1] vedeva: „ Suprema in parte vescicula conspiciebatur, humore plena, infra illam hiatus spinae digitis percipiebatur; tum vero prominebat insigniter os sacrum. Visicula formabatur a medulla spinali, in tumorem parvum exsurgente, tota degenerata, sanguinolenta, nec ultra hunc locum sese estendente. Integebat hiatum totum tenera membrana, qua separata dictus medullae finis demum apparuit. „

Nella prima parte di questo secolo valenti compilatori, come *Borsieri*[2], *Ollivier*[3] ed altri, poggiando sui fatti antecedenti imperfettamente descritti, non esitarono ad ammettere che il rachicele poteva derivare tanto per idrope delle meningi quanto per idrope del canale, ma non stabilirono nè i caratteri differenziali del tumore, nè la loro frequenza. Nel frattanto andarono crescendo le osservazioni d' idromielia senza spina bifida[4], mentre poche erano quelle di dilatazione del canale con rachicele, ed anche in minor numero quelle in cui si trovava un rapporto fra le due cose.

1) **Sandifort.** *Observ. anat. pathol.* Liber III, pag. 9. Lugduni Batavorum 1779.

2) **Borsieri G. B.** *Institutionum medico-practic.* Vol. III, par. 46, pag. 36. Mediolani 1830.

3) **Ollivier.** *Dictionnaire en 30 Vol.* Tom. XVI, pag. 52. Paris 1837. Art. *Hydrorrachis.*

4) Alle molte osservazioni ricordate dagli autori aggiungeremo le seguenti:

Racchetti Vincenzo, prof. a Pavia. *Della struttura, delle funzioni e delle malattie della midolla spinale.* Milano 1816, pag. 133.

Namias Giacinto, medico a Venezia. *Di una specie d'atrofia della spinal midolla.* Giornale veneto di Sc. Mediche. Vol. I, pag. 66. Venezia 1860.

Normann Moore. *Un cas de dilatation du canal centrale de la moelle.* The Lancet, 23 octobre. London 1880.

Baistrocchi Ettore. *Idromielia congenita.* Parma 1886, con fig.

Gli studi sperimentali e microscopici sull' idromielia tanto congenita quanto acquisita si trovano ricordati da **W. Koch.** *Beiträge zur Lehre von der Spina bifida.* Leipzig 1881, s. 28 und 29.

b. Osservazioni. — Nel 1816 *Otto*[1] rinvenne bensì il canal midollare dilatato fino alla spina bifida lombare, ma non potè vedere la comunicazione col sacco in causa del rammollimento della midolla. *Natorp*, che abbiamo già citato, avendo descritto una midolla bipartita, va anche qui ricordato perchè l'aria insufflata nel tumore penetrava nel canal midollare; laonde possiamo ammettere che l'umore che si separava nel medesimo si versasse nel sacco.

Osservazioni

Assai più importante è il caso di spina bifida dorsale descritto da *Wirchow*[2], in cui la midolla era interrotta da un sacco grande come un uovo di pollo, di cui la parete conteneva ancora residui midollari, e comunicava col canal centrale. *Braune*[3] rinvenne soltanto il canal midollare in comunicazione con un tumore sacrale, grande come una nocciuola, in una ragazza di 15 anni; anche *Wiedemann* trovò un' eguale comunicazione[4], e non esitò d'attribuirla ad un idromiele che avesse perforata la parete midollare, spostate le meningi ed impedito lo sviluppo degli archi delle vertebre lombari. Finalmente il Comitato di Londra descrisse due tumori che si continuavano con un canal midollare, e rimase in dubbio se esso era veramente il centrale, oppure una siringomielia patologica.

c. Frequenza. — Questo processo già *Virchow* lo credeva il più frequente a produrre la spina bifida, e *Förster*[5] senza esitazione ridusse a due specie i rachiceli: uno esterno (meningocele) ed uno interno (mielocele), sicchè le ernie medullo-meningee che abbiamo descritte rimanevano comprese nella seconda specie. Pare che *Förster* fosse condotto a questo ordinamento, confondendo gli essudati aderenti al sacco e nuotanti nello siero coi residui di sostanza mi-

Frequenza

1) **Otto W.** *Seltene Beobachtungen.* Heft I, s. 66. Breslau 1816. Vedi Parte 2.ª, pag. 287, oss. 54.

2) **Virchow R.** *Deutsche Klinik* 1860, pag. 381. Vedi Parte 2.ª, pag. 311, oss. 16.

3) **Braune W.** *Die Doppelbildungen.* Leipzig 1862, s. 72 (4). Vedi Parte 2.ª, pag. 299, oss. 105.

4) **Wiedemann Augusto.** *Drei Fälle von Spina bifida.* Breslau 1872, s. 10. Vedi Parte 2.ª, pag. 303, oss. 119.

5) **Förster Aug.** *Die Missbildungen des Menschen.* Jena 1861, s. 84.

dollare. Ma di recente è nata una reazione contro la dottrina suddetta, promossa specialmente da *W. Koch* [1], il quale considerando che l' idromiele è generalmente un fatto acquisito, che la dilatazione congenita non assume una ampiezza notevole e che essa molte volte si riscontra senza comunicare col tumore, si mostrò disposto a considerare la suddetta dilatazione come fatto secondario al mielo-meningocele.

Recklinghausen ebbe la fortuna d'esaminare 10 casi di spina bifida alla regione *lombo-sacrale* (osservazioni 14-23), intorno ai quali non eravi dubbio trattarsi di *mielocele*, e che confermarono l'osservazione di *Wirchow;* ma non accolse come esempi quei tumori che non offrivano residui della midolla, quantunque comunicassero col canale ventrale, perchè manca la prova che nell' idromiele e nell'idrocefalo aumenti la pressione in modo da aprire il tubo midollare già chiuso [1]. Per vero questa esclusione puramente teorica, non la troviamo giustificata nei casi di dilatazione del medesimo e tanto meno quando havvi idrope del 4.° ventricolo, poichè (come s' ammettono senza contestazione meningoceli della testa per rottura, o per scolo dalle vie naturali dei ventricoli idropici; vedi pagina 84), così nulla impedisce che possa accadere altrettanto nelle meningi spinali per rottura della midolla; e solo a nostro avviso si può fare questione del titolo, cioè se in luogo di mielocele debba dirsi *meningocele da idromiele.*

Caratteri

d. Caratteri. — Secondo le osservazioni di *Recklinghausen*, il *mielocele* fu manifesto più spesso lateralmente alla linea mediana della spina. (I casi di *Portal,* di *Otto,* e d' alcuni altri fanno eccezione a questa regola). Essi sono coperti dalla cute, dall'aponeurosi e da grasso, ma sono privi della dura madre (asserzione nuovissima e di grande importanza per la teratogenesi, e che abbisogna d' una sollecita conferma). Il sacco erniario è costituito soltanto dalla meningi sottili tappezzate internamente da

1) **Kock Guglielmo.** *Beiträge zur Lehre von der Spina bifida.* Leipzig 1881, s. 31.

epitelio cilindrico. Esso presenta dal lato esterno, e precisamente dal lato ventrale, le radici nervose; dal lato interno non possiede alcun cordone nervoso, bensì un' area midollare, situata parimenti verso il corpo delle vertebre. L' autore poi pretende che i mieloceli derivino da parziali dilatazioni del canal midollare, senza negare però la frequente coesistenza d'un idromiele diffuso; ma in questa non riconosce una causa, bensì una serie di circostanze coordinate [1]. In seguito a tale concetto egli non accoglie la denominazione d' *idromielia* usata in antecedenza, e molto meno di *siringomielia* adoperata impropriamente dagli Inglesi, e preferisce il titolo di *mielocele* od *idromielocele.*

18. *Complicazioni.* — La spina bifida come tutte le mostruosità spesso è accompagnata da varie alterazioni che hanno sede ora vicino ed ora lontano alla medesima. Le vicine possono considerarsi rispetto alla loro natura talvolta come teratomi, tal' altra come eteroplasmi; invece le lontane o sono processi patologici come l' idrocefalo, od arresti di sviluppo come la gastroschisi e le deformità della colonna vertebrale e delle estremità inferiori. Tali complicazioni non sono egualmente frequenti con ogni specie di rachischisi, poichè può dirsi in generale che le ernie meningee nella regione sacrale s' associano talvolta ai teratomi ed agli eteroplasmi e che i meningo-mieloceli, e più specialmente gli idromieloceli, s' associano alla gastroschisi; ma tali rapporti non possono venir stabiliti con precisione, e molto

1) Escludendo dai mieloceli i casi di sola dilazione e di rottura del canale in rapporto col sacco erniario **Recklinghausen** è riuscito a stabilire che giammai fu trovato l' idromiellia (diffusa) nella porzione inferiore del midollo spinale, sicchè ammette che i meningoceli derivavano invece da idromiele parziale. Egli però confessa che in 7 casi da esso esaminati eravi contemporaneamente idrocefalo, idroracchia e spina bifida, ma aggiunge che niuno dimostrava la dipendenza del tumore dall' idrope midollare. Noi però con tali vedute non sappiamo giudicare il caso (N. 9) di **Tourneux** et **Martin** in cui la midolla spinale era trasformata in un largo canale con pareti sottili, il quale finiva con una ampolla piena di liquido (*idrorrachite interna*) che aderiva alla faccia interna del sacco (*Journal de l'Anat. et de la Pysiol.* N. 4, pag. 7; 1881.

meno i rapporti coi piedi torti, finchè i relatori dei fatti clinici non daranno descrizioni sufficienti per stabilire in ogni caso la natura dei rachiceli.

a. Teratomi ed Eteroplasmi. — Egli è noto che la regione sacrale è sede prediletta a diverse specie di tumori congeniti e noi altrove [1] abbiamo raccolto 50 osservazioni di tali tumori i quali contenevano residui fetali (*pigo-amorfo*): di cui sette (*Paul, Rizzoli, Simmonds, Hesselbach, Lopez, Himly* e *Virchow*) erano in stretto rapporto con un meningocele posteriore, uscito dagli archi vertebrali aperti o fra gl' interstizi dei medesimi; e soltanto *Himly* rinvenne il teratoma penetrare per l' apertura della spina bifida e aderire alla dura madre rimasta in sito. Abbiamo pure raccolto 62 osservazioni di tumori parimenti sacrali [2] formati da connettivo embrionale, contenenti cisti e frammenti di tessuti specifici (*pigo-teratoide*), e fra questi ne trovammo 19 che avevano gli stessi rapporti dei precedenti, cioè il meningocele esciva per una spina bifida sacrale o per lo *hiatus*, penetrava nel peduncolo del tumore e si intrometteva nella sostanza del medesimo, oppure mancava il meningocele ed il tumore giungeva a contatto della dura madre rimasta in sito.

Ora aggiungeremo altre 12 osservazioni di tumori in comunicazione collo speco vertebrale, non egualmente composti, poichè alcuni contenevano tessuti specifici, ed appartengono quindi alla specie suddetta (*pigo-teratoide*); mentre altri avevano una struttura più semplice, essendo formati soltanto da tessuto connettivo embrionale, con alcune cisti sierose, senza fibre muscolari, nervose e senza ossa; laonde per questi si può applicare il nome di *cisto-sarcomi,* adoperato da *Braune* in un senso più lato. Questa terza specie di tumori come la seconda ha un origine assai oscura (Vedi Op. cit.) ed offre rapporti eguali ai precedenti collo speco vertebrale e colle meningi.

1) Vedi *Storia della Teratologia.* Tom. III, pag. 370 e segg. Osservazioni 12, 25, 26, 36, 37, 45, 46.

2) Vedi *Op. cit.* Tom. III, pag. 401; Tom. IV, pag. 423, nota 4, e pag. 433, nota 5.

Considerando appunto questi rapporti nasce la questione se le tre specie di tumori annoverate siano un fatto secondario ed accidentale alla spina bifida, od inversamente. Se si pone mente che più spesso i tumori sacrali accadono senza mero-rachischisi, e che quando gli archi vertebrali sono aperti non sempre havvi meningocele e che allora il tumore aderisce alla dura madre rimasta in sito, havvi luogo a credere che l' eteroplasia già siasi iniziata quando il canal vertebrale non era ancor chiuso, e che per la direzione dell'eteroplasia questa abbia aderito alla dura madre già compiuta ed impedito la chiusura degli archi, salvo che l' aderenza corrispondesse allo *hiatus*. Poscia per l'aumento estrinseco della stessa eteroplasia essa giungesse talvolta a stirare esternamente la dura madre sì da costituire un sacco, compreso più spesso entro il peduncolo del tumore.

Oss. 1. — **Heineken** in **Brema.** *Göttinger gelehrte Anzeigen* 1809. N. 193. Oss. riportata da **Braune** *loc. cit.* s. 45.

Fanciulla con tumore attaccato al sacro, simile ad uno scroto, fluttuante e trasparente, il quale però era in parte duro. Ivi esso aveva l'aspetto d' una sostanza glandolare e conteneva una cisti, le cui pareti penetravano nello *hiatus sacralis* e si continuavano colla dura madre. Il tumore poi giungeva a porsi in rapporto con un' altra cisti, che giaceva nella piccola pelvi sotto la biforcazione dell' aorta.

Oss. 2. — **Quadrat.** *Oesterr. med. Wochenschrift* 1841, s. 601.

Fanciulla che morì nella 6.ª settimana dalla nascita. Essa aveva all' estremità del sacro un tumore diviso in due parti, della grandezza di due noci. Queste al tatto erano bernoccolute, resistenti e qua e là cartilaginee. Non potevano venir compresse senza risvegliare inquietudine e pianti nella fanciulla. La sezione rinvenne una conglomerazione di cisti e di sostanza glandolare. Le prime sembravano altrettanti prolungamenti delle meningi spinali.

Oss. 3. — **von Ammon F. Aug.** *Angebor. chir. Krankheiten.* Tafel XI, fig. 10, 11. Berlin 1842. — Nachträgliche Untersuchung, s. 42; Tafel 6, 7, 8.

Cistosarcoma congenito che penetrava nel canal sacrale mediante un solido zaffo fino alla 3.ª vertebra lombare. Questo zaffo aveva anteriormente la midolla appianata, posteriormente aveva stretta congiunzione colla dura madre da cui solo superiormente era allontanato. Inferiormente la dura madre finiva con un margine ad arco acuto, il

quale probabilmente si sarà formato al sorgere del tumore. Gli archi delle vertebre sacrali mancavano inferiormente; superiormente erano sottili e non ossificati.

Oss. 4. — **Johnson.** *Pathol. Transactions* 1857. Vol. VIII, p. 16.

Tumore sacrale congenito, il quale pendeva insieme alla dura madre spinale. Dopo l' estirpazione del tumore sopravvennero convulsioni. Il bambino guarì.

Oss. 5. — **Virchow.** *Monatschrift für Geburtskunde.* Bd. IX, s. 259.

Una bambina neonata aveva un tumore all'estremità della colonna vertebrale della grossezza della testa d' un fanciullo di 2 anni. La vertebra sacrale superiore era chiusa; le vertebre inferiori formavano una larga apertura, per la quale esciva la dura madre, che si prolungava all' intorno del tumore e che ricopriva alcuni nervi, fra cui il filo terminale. La struttura del tumore era cistoide e nel tessuto interstiziale si trovarono della sostanza nervosa, delle cartilagini, dei frammenti ossei e della cute, coi peli e colle rispettive glandole.

Oss. 6. — **Mair.** *Jahrbuch für Kinderheilkunde.* Wien 1859. — in **Braune.** *Die Doppelbildungen.* Leipzig 1862, s. 46.

Un bambino di 10 mesi presentava un'ulcerazione congenita, grande come un tallero sull' osso sacro; al disotto della stessa una lieve tumefazione e lateralmente un piccolo lipoma. L'ulcerazione presto guarì; il tumore crebbe senza sofferenze da parte del bambino. Ma più tardi, accrescendosi rapidamente il tumore, si manifestarono movimenti convulsivi nell'estremità inferiore destra, i quali consigliarono il chirurgo a praticare una puntura, che non dette escita ad alcun liquido. Dopo un certo tempo, continuando il tumore a mostrarsi pastoso ed avendo raggiunta la grandezza d' un arancio, egli praticò un' incisione che mise a nudo un accumulo di grasso raccolto da una specie di capsula. Tolto il grasso, egli scoperse un' apertura che conduceva nel canal sacrale, e per la quale si poteva introdurre un dito e sentire una sostanza molle, evidentemente in connessione colle meningi, perchè sporgeva quando il bambino gridava. Guarigione per prima intenzione. Cessazione delle convulsioni.

Oss. 7. — **Middeldorph** in **Braune.** *Die Doppelbildungen.* Leipzig 1862, s. 46.

Una bambina di mesi 8 fu portata alla Clinica di Breslavia il 2 novembre 1858 con un tumore lipomatoso, grande come un pugno, largamente inserito sul sacro. Alla pressione nessun fenomeno. Fu ammessa la possibilità di una sottoposta spina bifida, e perciò fu con pre-

cauzione asportato col coltello l'abbondante accumulo di grasso; entro cui si trovarono alcune cisti con contenuto sieroso. Si sentiva fluttuazione profonda. L' operazione fu terminata senza aprire il canale spinale. Morte dopo due giorni. Meningite spinale.

Oss. 8. — **Braune W.** *Die Doppelbildungen.* Leipzig 1862, s. 41.

Cistoide con picciuolo fibroso, largo un cent., aderente all'estremità della colonna vertebrale. Il picciuolo superiormente abbracciava il coccige rudimentale e risaliva sull'ultima vertebra sacrale, ed inferiormente avvolgeva il tumore sotto forma d'una membrana fibrosa. Nel centro del tumore eravi una cavità irregolare, grande come un mezzo uovo; la cui parete veniva rivestita da una membrana liscia e dura, che si prolungava direttamente entro il canal vertebrale e si continuava colla dura madre. L' osso sacro aveva i suoi archi ossei e la dura madre discendeva per lo *hiatus sacralis* e includeva il filo terminale della midolla, che penetrava nella cavità suddetta.

Oss. 9. — **Idem.** *Ibid.* s. 44, Tafel VIII, fig. 5.

Tumore di dubbia natura, finamente fibrillare e granuloso, traversato da setti e da grandi cavità appianate, nella cui interna superficie vi erano dei villi. Un involucro fibroso congiungeva la neoformazione coll' osso sacro.

Avendo praticata una apertura della dura madre nella regione dorsale, l'autore con una sonda giunse fino entro il tumore. Un largo taglio nella dura madre mostrò che essa giungeva in una cavità del cistoide, nscendo dallo *hiatus.* Il canal vertebrale non era dilatato e l' osso sacro non era aperto.

Oss. 10. — **Gowers W. R.** *Myolipoma of spinal cord.* Transactions of the Pathol. Soc. of London. Tom. XXVII, pag. 19; 1876.

L' autore trovò un tumore grassoso con fibre muscolari striate, aderente al cono midollare della midolla spinale. (Non dice se il cono escisse dallo speco vertebrale).

Oss. 11. — **Rayer.** *Comptes rendus de la Soc. de Biologie.* Ser. 3.ª Tom. V, pag. 117.

Spina bifida della regione sacrale con tumore assai voluminoso, che occupava tutta l' estremità inferiore della midolla ed era prodotto da una ipergenesi della sostanza grigia della midolla stessa. Il preparato è conservato nel Museo Dupuytren N. 16.

Oss. 12. — **Kock Guglielmo.** *Mittheilungen über Fragen der wissenschaftlichen Medicin.* Leipzig 1881, s. 6.

Vide una piccola fanciulla con mielocele e lipoma, che godeva ottima salute.

b. Idrocefalo. — Numerosi sono gli esempi di rachicele accompagnati da idrocefalo (più spesso giudicato clinicamente), ma non nella proporzione risultante dalle statistiche assai ristrette, come quella di *Otto*[1]. Quest'autore rinvenne sopra 9 casi, 8 affetti d' idrope cerebrale; mentre *Reali*[2] in 165 storie di rachiceli raccolte negli archivi della Scienza ha trovato notata la dilatazione dei ventricoli per idrope 18 volte. Tale complicazione è assai grave per la vita del fanciullo tanto al momento della nascita, quanto dopo; e fu essa la quale suggerì l' idea nel secolo scorso essere il processo che si verifica nel cervello identico a quello della spina bifida, sicché si tratti d' una malattia diffusa. *Fischer*[3] invece crede che il liquido raccolto nei ventricoli non sia se non la stasi del liquido cerebro-spinale, la quale venga prodotta dall' impedito assorbimento del medesimo in causa delle condizioni assunte dalle parti costituenti la spina bifida. Con questa teoria non si spiegano i molti casi in cui manca l' idrocefalo.

c. Gastroschisi. — Passando in rassegna i fatti sparsi di spina bifida, *Meckel*[4] s' avvide che talvolta era notata l' apertura dell' addome con fuoriuscita degli intestini (*celosoma*) e che spesso ancora veniva ricordata l'estrofia vescicale con o senza cloaca. Poscia le osservazioni aumentarono e migliorarono, in guisa che si potè sapere quando la gastroschisi era parziale o totale ed accompagnata dalla apertura della vescica[5]. Esse però non aumentarono in

1) **Otto Ad. G.** *Monstrorum sexcentorum descriptio.* Vratislaviae 1841, pag. 282.

2) **Reali Giovanni** di Lugano. *Ueber die Behandlung der angeborenen Schädel-und Rüchgratsbrücke.* Zurig 1874, s. 169, 170.

3) **Fischer Daniele in Ziegler.** *Beiträge zur pathologischen Anatomie.* Bd. V, s. 179. Jena 1889.

4) **Meckel J. Fr.** *Handbuch der pathologischen Anatomie.* Bd. I, s. 735; Leipzig 1812.

5) **Delfini Antonio.** *Opuscoli scelti di Milano.* Tom. VI, pag. 21. Milano 1783. Vedi Parte 2.ª, pag. 286, oss. 38.

Voisin in **Sedillot.** *Recueil périodique.* Tom. XXI, pag. 357.

Lobenwein J. A. *Mém. de l'Acad. des Sc. Petersburg* 1818, Tom. VI, pag. 341. Vedi Parte 2.ª, pag. 288, oss. 55.

modo da credere che generalmente s'aggiunga l'estrofia della vescica, poichè *Cruveilhier*[1] in 7 spine bifide non trovò alcun esempio e noi in 6 ne trovammo uno solo.

Chi ha fornito il maggior contingente d'osservazioni è stato *Recklinghausen*, il quale in 10 casi di *mielocistocele* rinvenne 9 volte l'apertura della vescica orinaria. Questo reperto ha una grande importanza, poichè tale frequenza non accade (e neppure la ricorda l'autore) nelle altre forme di rachicele, mentre egli ha rilevato che nell'acrania con rachischisi (vedi pag. 163) avviene invece o l'ernia ombellicale o la gastro-schisi superiore (cioè senza apertura della vescica). Gli è sembrato finalmente che nel *mielocele* non si mostri la forma ordinaria d'estrofia, ma s'aggiunga alla medesima l'apertura dell'intestino (la quale per lo più sbocca nella vescica stessa, come vedemmo nel caso da noi descritto a p. 173); e per tutte queste circostanze non dubita sulla esistenza d'un rapporto genetico fra il mielocele e l'apertura vescico-intestinale. Ora non rimane che una nuova serie di fatti conformi ai precedenti per meglio convalidare il suddetto rapporto.

Teratogenesi

Per ispiegare poi questo rapporto, già *Houel*[2] era ricorso all'azione meccanica; e credeva che, quando si dà una convessità interna delle vertebre lombari, si manten-

Dehn M. *Monatschrift für Geburtskunde* 1864, Bd. XXIV, s. 175.
Asp G. *Mem.* Helsingfors 1868. — Oss. cit. da **Recklinghausen.**
Perls M. *Allgemeine Pathologie.* Bd. II, s. 274; 1879;
Gaedkens B. *Fall von Ectopie der Baucheingeweide complicirt mit Spina bifida. Berlin* 1880.
Grundies Oscar. *Ein Fall von Bauchblasenschambeinspalte mit Bauchhernie und Spina bifida sacralis.* Diss. inaug. Berlin 1883.
Schmid Oscar. *Bauch-Blasen-Schambeinspalte complicirt mit Hydrocephalus und Spina bifida.* Diss. Berlin 1885.
Sperino G. e **Varaglia Ser.** *Giorn. della R. Accad. di Med. di Torino.* Giugno, Luglio 1885.

1) **Cruveilhier J.** *Atlas d'Anat. pathol.* Livr. XVI, Paris 1830. — Trad. ital. Fasc. XXXI, pag. 332. Firenze 1838.

2) **Houel Ch.** *Manuel d'Anatomie pathologique.* Paris 1862 (2.ª edit.) pag. 281.

La dottrina d'**Houel** rispetto all'estrofia vescicale è stata copiata da **Lanceraux E.** *Traité d'Anat. Pathol.* Tom. I, pag. 132. Paris 1876.

gano aperte le pareti addominali e protrudano gli intestini (*celosoma*); quando invece il sacro si fa convesso anteriormente, la vescica sia spinta fuori dalla piccola pelvi e quindi avvenga estrofia; e tale diverso risultato secondo il medesimo dipende dalla sede della spina bifida. Siffatto rapporto per vero non è stato ammesso dai teratologi, anzi questi credono che il celosoma per il peso del fegato produca la lordosi; e poi si trovano spesso spine bifide tanto lombari, quanto sacrali senza lordosi, e quando havvi estrofia i pubi sono aperti, sicchè nulla impedisce che la vescica si porti in avanti. Anche *Recklinghausen* (pag. 455) si è proposto il problema di trovare un rapporto fra l'apertura intestinale o vescicale da un lato e il mielocele dall'altro, ma è rimasto grandemente perplesso non avendo rinvenuto nessuna alterazione anatomica che riveli il rapporto cercato.

Marchand accennò l'ipotesi che a produrre la spina bifida anteriore superiormente descritta (vedi pag. 176) vi fosse concorso il canale neuro-enterico [1]. *Recklinghausen* ha fatta la stessa ipotesi per spiegare la complicazione in discorso, ma non avendo trovato alcuna connessione del mielocele col coccige e cogli organi addominali alterati non potè prevalersi dell'ipotesi suddetta. Tale riserbatezza non è stata imitata da *Bland Sutton* [2], il quale (avendo esaminata una spina bifida occulta lombare, con atrofia dell'appendice vermiforme, imperforazione dell' intestino retto, comunicazione fra l'esofago e la trachea) non si è contentato d'ammettere il canale suddetto di comunicazione fra l'intestino e la midolla, ma ha considerata questa come una parte modificata del primo, e spiega la coincidenza delle lesioni nei due sistemi mediante l'uniformità dell'origine

1) Gli embriologisti erano concordi ad ammettere che nei cani, nei conigli, e nelle cavie l'intestino terminale e l'allantoide sono congiunte col canale midollare mediante il canale neuro-enterico. Ora **Graf Spee F.** ha verificato il suddetto canale anche nell'embrione umano. (*Archiv für Anatomie und Pysiologie.* Leipzig 1889, s. 159).

2) **Bland Sutton**, prof. a Londra. *Transactions of the Pathological Society of London.* Vol. 39, pag. 436, 1888. — *Brain: a Journal of Neurologie* 1888, January, pag. 249.

d' ambidue. Non havvi bisogno d'aggiungere che tale concetto è puramente teorico.

Atresia dell' ano

La spina bifida e più specialmente il meningo-mielocele, non è solo complicato da interruzione nel tubo intestinale, ma talvolta dalla mancanza di porzione e più spesso dell' estremità rettale. Questo difetto si trova indicato in modo generale col titolo d'atresia dell' ano, e fu già notato da *Albrecht*[1], da *Oelsner*[2] e da *Lamaire*[3]: il primo dei quali rinvenne ancora la mancanza d' un rene e del testicolo corrispondente; il secondo trovò il pene e lo scroto divisi longitudinalmente; ed il terzo l' inversione dei visceri del petto e dell' addome. Poscia molti altri videro la stessa atresia dell' ano, fra i quali ricorderemo soltanto due italiani poco noti: *Moreschini*[4] e *Falasci*[5]. Quest' ultimo poi notò ancora nello stesso neonato due reni a destra.

Scolio-lordosi

d. Alterazioni vertebrali. — Frequenti sono i casi di feti con spina bifida affetti ancora da scolio-lordosi più specialmente alla region lombare. Questa complicazione suggerì nel secolo scorso all' olandese *Uylhoorn*[6] d' inver-

1) **Albrecht.** *Ephem. naturae cur.* Decur. 2.ª, Ann. I; Obs. 83.

2) **Oelsner Gtl.** *Med. Siles. sat.* Obs. X, sp. I. — Cit. da **Meckel.** *Patholog. Anatomie* 1812. Bd. I, s. 379.

3) **Lamaire** in **Roux.** *Journal de médicine.* Tom. XXXIII, pag. 516. Citato da **Meckel** (loc. cit.).

4) **Moreschini Massimo.** *Giornale di Fisica, Chimica e Storia naturale.* Tom. III, pag. 317; Pavia 1810.

5) **Falasci Emilio.** *Rivista scientifica.* Siena 1871. Vedi Parte 2.ª, pag. 302, oss. 116.

6) **Uylhoorn Hendryh** d'Amsterdam. (Cognome convertito da **P. Frank** in *Uhlo-ornium.* Vedi *Delectus opusculorum medicorum.* Vol. II, p. 90. Ticini 1786). *De spina bifida.* Amsterdam 1732. (Opuscolo in olandese). Vedi **Haller.** *Opera minora.* Tom. III, pag. 136; Lausannae 1786.

„ *Culpa nempe* (spinae bifidae) *in situs infantis et flexionem vehementem spinae, quando foetus caput deorsum vertere seque dare praecipitem prohiberetur, coniecta est.* „

La stessa opinione fu sostenuta da **Heurmann Giorgio,** di Copenhague. (*Bemerkungen und Untersuchungen etc.* Tom. I, s. 310; Hafniae 1765) e combattuta da **Titsing Abramo,** chirurgo d'Amsterdam. *Spina bifida.* Amsterdam 1732 (Opuscolo scritto in Olandese).

tire il rapporto fra le due cose, e cioè di far dipendere la *mero-rachischisi* dalla curvatura della spina e di attribuire la curvatura all' azione insolita dell' utero sul feto. Di recente la prima parte di questa dottrina è stata risuscitata da *Lebedeff* [1] applicandola ai casi in cui si supponeva che il canal midollare si sia riaperto (*mielocistocele*). Egli crede che, ove la curvatura cifotica è più forte, ivi la parete dorsale del canal midollare s' appiani e s'atrofizzi, mentre la parete ventrale in luogo di costituire il canale centrale forma una piega sporgente. Egli poggia la sua ipotesi al fatto d' aver trovato negli embrioni di pulcini l'apertura del canal midollare in corrispondenza alla maggiore curva dell'asse del corpo.

A questa dottrina, a primo aspetto assai plausibile, *Recklinghausen* (Mem. cit. pag. 444) ha fatto le seguenti obbiezioni: 1.° che il mielocele non è proporzionato alla lordosi; 2.° che le due cose si associano spesso a gravi alterazioni dal lato ventrale (*celosoma*); 3.° che può esservi difetto unilaterale degli archi lombo-sacrali senza che vi sia la curva patologica; 4.° che, quando havvi una grande apertura addominale (*celosoma*), havvi pure in alto grado la scolio-lordosi, la quale può attribuirsi al peso dei visceri pendenti e specialmente del fegato (mentre crede l' autore che nel mielocele in luogo d'una grande apertura addominale havvi soltanto l' apertura della vescica e dell' intestino); 5.° che d' altra parte si danno curve della colonna vertebrale senza spina bifida.

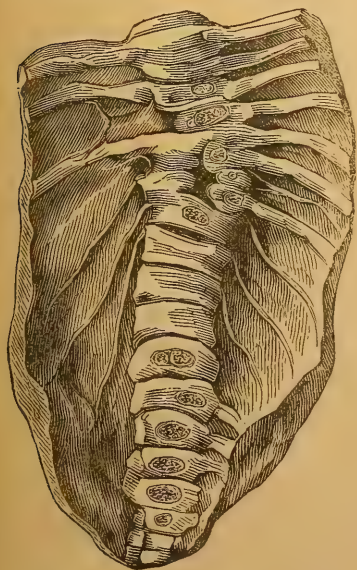
Tali obbiezioni non hanno del tutto persuaso *Fischer* (allievo di *Marchand*); il quale, riflettendo sopra 7 osservazioni di rachischisi lombo-dorsale con lordosi vertebrale (senza gastro-schisi) [2], ha ravvisato in esse i seguenti caratteri tali da costituire un tipo: 1.° che la spina bifida (mero-rachischisi) è situata nella parte mediana del dorso;

1) **Lebedeff A.** *Virchow's Archiv.* Bd. LXXXVI, s. 283; 1881.

2) **Fischer Daniele** in **Ziegler.** *Beiträge zur pathologischen Anatomie etc.* Bd. V, s. 161; Jena 1889. Tre osservazioni sono descritte dall' Autore, la 4.ª da **Zerrath Otto** (*Ein Fall von Sacraltumor.* Inaug. Diss. Königsberg 1887, la 5.ª da **Marchand** (riportata dall'Autore), la 6.ª e la 7.ª da **Barth** e da **De Ruyter.** (*Berlin. klin. Wochenschrift* 1889, N. 9).

2.° che la cifo-lordosi corrisponde al luogo della spina bifida; 3.° che ivi accade la deformità e la fusione parziale dei corpi vertebrali; 4.° che la midolla corrispondente è appianata (ed in due casi l'autose rinvenne ancora divisa). Per tali caratteri l'autore, come *Lebedeff*, stima la spina bifida secondaria alla curvatura spinale; e per spiegare l' origine della curvatura, in luogo di ricorrere agli impedimenti de moti fetali, come fece il medico olandese [1], invoca ignote cause occasionali che stirino la vescichetta ombellicale, poichè ha notato che nelle 8 osservazioni, come pure negli embrioni umani veduti da *His*, da *Echer* e da *Marchand*, l' introflessione dell' asse spinale (lordosi) corrispondeva all' inserzione del condotto ombellicale. Per quanto sia ingegnosa questa ipotesi, i fatti suddetti non tolgono però il valore alle obbiezioni di *Recklinghausen*, sicchè in luogo di cercare se una alterazione è causa dell' altra sarà opportuno studiare se si danno circostanze capaci di produrre le due cose ad un tempo.

Nuclei vertebrali

Oltre le curve suddette si trovano varie altre deformità nelle vertebre, alcune delle quali spiegano le curve stesse. Anzi tutto s' incontra spesso la duplicità del nucleo osseo nel corpo delle vertebre medesime, specialmente quando corpo è diviso in due parti: *mero-rachischisi anteriore* (Vedi figura). Questo fatto teratologico, che fu già rappresentato da *Cruveilhier*, dette luogo a ricerche embriologiche per lungo tempo infruttuose, poi-

1) Fra le cause che impediscono i movimenti del feto fu annoverata la insufficienza del liquido amniotico, ma **Alhfeld** afferma che non conosce alcun caso di gravidanza in cui il feto venisse estratto per difetto delle acque ed avesse una lordosi.

2) **Serres.** *Principes d'embryogénie etc.* Mém. de l'Acad. des Sciences. Tom. XXV, pag. 485; Paris 1860.

chè non vi fu che *Serres*[2], il quale ammettesse la formazione delle vertebre mediante 4 nuclei d' ossificazione: due anteriori, che essendo più vicini dei posteriori si riuniscono più presto e formano il corpo, e due laterali, che dovendo percorrere uno spazio più grande per riunirsi e formare i processi spinosi, sono più esposti agli arresti di sviluppo. Questa spiegazione non fu accettata; e soltanto s' ammise che tale duplicità si riscontra in alcuni vertebrati inferiori, come la rana e lo squalo (*Vrolik*[1]). Finalmente poi l' embriologia ha rilevato che i germi cartilaginei del corpo delle vertebre, anche nei vertebrati superiori e nell' uomo, sono doppi e costituiscono da prima due masse laterali alla corda dorsale, le quali si conservano più a lungo distinte nella parte caudale. Ma pur con questa scoperta rimane da sapere perchè il processo d' ossificazione ripete talora il tipo embrionale.

Alterazioni vertebrali

L'ossificazione delle vertebre può modificarsi in più modi: spesso produce deformità manifeste, come per es. i coni cartilaginei od ossei che sporgono dal corpo delle vertebre entro il canal spinale e dividono la midolla (vedi pag. 196), oppure recano sinostosi intervertebrali, talvolta accompagnate da sviluppo incompleto d' una metà del corpo o degli archi d' alcune vertebre, corrispondenti alla curva cifotica; ed il difetto può assumere l' aspetto di distruzione delle medesime, come ha veduto recentemente *Ruyter*[2]. Finalmente si è talvolta confermato quanto trovò *Hauner* nel 1852[3], e cioè la completa mancanza d' alcune vertebre. Ora tutte queste alterazioni (anche quando non giungano al grado di produrre la scoliosi) recano necessariamente la brevità del tronco fetale.

1) **Vrolik W.** *Tabulae ad illustrandam embryogenesin.* Amstelodami 1849; Tab. XXXIV, fig. 13, 14.

2) **Ruyter.** *Deutsche medic. Wochenschrift* 1889. N. 13, s. 259.

Nella concavità della cifosi eranvi i due reni fusi a ferro di cavallo.

3) **Hauner.** *Canstatt's Jahrbücher für* 1852; Bd. IV, s. 21.

Il neonato con tumore lombo-sacrale non aveva che una vertebra coccigea e mancava della 6.ª vertebra cervicale.

Tale conseguenza poi *Recklinghausen* la ritiene costante anche senza le cause precedenti, pretendendo che in ogni caso di spina bifida i corpi vertebrali siano più corti dell'ordinario. Da questo supposto egli ricava poi una dottrina, e cioè che la midolla spinale non subendo un eguale arresto di sviluppo rimane relativamente più lunga sì da doversi piegare e sporgere fuori dello speco. L'esame anatomico difficilmente può approvare o contradire tale dottrina [1], ognuno sapendo come giudizii di questo genere siano assai difficili per le molte circostanze che vanno calcolate avanti di pronunziarli. Per ora ricordiamo soltanto che in niun caso in cui la vita si protrasse od in cui accadde la guarigione fu notata la piccolezza del corpo negli individui affetti da spina bifida.

Piedi torti

e. Estremità torte. — Ai tempi di *Morgagni* si credeva da alcuni che la spina bifida fosse generalmente accompagnata dai piedi torti, ma questi avvertì che tale complicazione è lungi dall'essere costante [2]: difatto le osservazioni posteriori hanno piuttosto dimostrata la sua rarità che non la frequenza. Per esempio *Otto* in 9 casi non rinvenne che due esempi ed in ambidue tanto le mani quanto i piedi erano torti [3]. *Reali* poi in 165 casi di spina bifida trovò ricordati 10 casi in cui i piedi torti erano in ambidue i lati, e due casi in cui erano da un sol lato [4]. Questo reperto è probabilmente al disotto del vero, poichè l'autore ha molte volte ricavate le notizie da brevi sunti in luogo che dalle prime fonti. In ogni modo lo studio deve essere rifatto da un altro punto di vista; e cioè devesi cercare in quali condizioni si trova la midolla spinale quando havvi deformità negli arti.

1) **Fischer** (*Mem. cit.* Oss. IV), riferendo una osservazione di spina bifida lombo-sacrale, afferma che la colonna vertebrale era immune da qualunque difetto, compreso l'insufficiente accrescimento; ma non dice se abbia misurata la spina e con quale norma l'abbia fatto.

2) **Morgagni G. B.** *De sedibus.* Epistola 12, n. 16.

3) **Otto Ad. G.** *Monstrorum sexcentorum descriptio.* Vratislaviae 1841, pag. 281. N. 482, 488.

4) **Reali Giovanni.** *Mem. cit.*, pag. 169.

Paralisi

19. *Fenomeni clinici.* — Oltre i caratteri ordinari che presentano i tumori da spina bifida, *Ruischio*[1] notò che quando la midolla è ben costituita si conserva il moto nelle gambe, ma quando è degenerata accade la paralisi; lo stesso effetto accade nelle braccia per lesione della midolla cervicale, come verificò *Sandifort* (Oss. citata). Il corollario di *Ruysch*, preso in astratto, è vero; ma vi sono casi di paresi in cui la midolla è soltanto aderente al sacco (e questo stato secondo *Cruveilhier*[2] basta a produrla), oppure sembra totalmente distrutta come quando havvi *l' area medulla-vascolare*, e nulladimeno i movimenti non sono scomparsi, lo che dette luogo alla questione fra *Cortese* e *Lovati* altrove ricordata (vedi p. 204). Finalmente si ottiene in modo passeggiero la paralisi, comprimendo il tumore. Quando havvi paresi, di rado questa è preceduta od accompagnata da contratture e da anestesia, bensì è seguita frequentemente dall' incontinenza d' urina e talvolta delle feci.

Accrescimento e diminuzione del tumore.

Il tumore si gonfia e si fa teso quando il bambino è tenuto in posizione retta, quando esso grida e va di corpo. *Portal*[3] vide ancora un tumore cervicale espandersi negli atti espiratori, e non verificò altrettanto nei tumori lombari, sicchè ritenne che ciò avvenisse soltanto nelle lesioni della porzione superiore della midolla; poscia si riconobbe che l'espansione espiratoria del tumore non è un fenomeno costante, ma può verificarsi ovunque sebben di rado. Quando havvi idrocefalo, mediante una leggiera compressione sulle fontanelle si fa teso il rachicele; e già *Bartolino*[4], *Genga* (vedi pag. 175) e *Brunner*[5] riferirono che, aprendosi il sacco erniario in seguito allo scolo del

1) **Ruysch Federico.** *Obs. anat.-chirurgicarum centuria.* Amstelodami 1696, pag. 45, Obs. 34.

2) **Cruveilhier J.** *Atlas d'Anat. Patholog.* Livraison XVI. Paris 1830. Trad. ital. Fasc. 31, pag. 336. Firenze 1838.

3) **Portal Ant.** *Anatomie médicale.* Tom. IV, pag. 66; Paris 1803.

4) **Bartolini Tom.** *Historiar. anatomicarum rariorum.* Amstelodami 1654. Cent. 1.ª Hist. 30. Vedi Parte 2.ª pag. 280, oss. 2.

5) **Brunner J. Conr.** *Miscellanea curiosa.* Dec. 2.ª Ann. I (1694), pag. 253; Os. 2. Vedi Parte 2.ª pag. 282, oss. 13.

siero, diminuiva il volume del capo. Per contrario, comprimendo il tumore della spina, si ottiene generalmente un maggiore o minor rimpiccolimento del medesimo secondo la quantità di liquido che rientra nello speco vertebrale; il quale poi non solo produce la paralisi negli arti, ma ben anche lo stupore, il coma e perfino aumento di volume nella testa dei neonati (*Velpeau*[1]). Però anche queste successioni non rare volte possono mancare, come attestano le osservazioni di *Billard*[2], di *Lediberdère*[3] e di *Ranzi*[4]. L'aumento di volume della testa è stato finalmente veduto in seguito all' escisione del tumore o all' arrestarsi dello scolo sieroso dal tumore medesimo, come videro *Bonet*, *Giraldès* ed altri; ma in questi casi sembra che sia sopraggiunta una leptomeningite che si estese al capo.

Oss. 1. — **Bonet Teofilo.** *Sepulcretum.* Libr. I, Sect. XVI, Additamenta, Obs. 12. Lugduni 1700, pag. 394.

Una bambina, appena venuta alla luce, presentò al lato destro della porzione toracica della colonna vertebrale un' area livida, lunga 5 oncie, larga 3; la quale poi andò crescendo di giorno in giorno senza mai raggiungere l' altezza di un piccolo dito. La testa era regolarmente conformata; il piede destro immobile. Verso il 10.° giorno di vita un chirurgo praticò una puntura sulla detta area, dalla quale uscì un liquido acquoso limpido. Ben presto la ferita si chiuse, ma dalla madre fu per sei volte riaperta, finchè poi non si chiuse definitivamenta. Appena ciò avvenne, cominciò a crescere prima il sincipite destro, poscia il sinistro, ed in guisa tale che nella 4.ª settimana di vita la bambina aveva già un idrocefalo di vasta mole e senza che ne patisse alcun disturbo. Visse all' incirca 79 giorni.

Oss. 2. — **Lawrence.** *Tim. and Gazette* 1858 — *Canstatt' s Jahresbericht für* 1858, Bd. IV, s. 24.

Tumore nella regione lombare d' un bambino che spontaneamente s' impiccolì e s' increspò, ma poco dopo (9.° mese) il fanciullo morì per idrocefalo.

1) **Velpeau R.** *Bullett. de Thérapeutique* 1854, fevrier.

2) **Billard.** *Traité des maladies des enfants nouveaux-nés.* Paris 1828 (2.ª edit.), pag. 609.

3) **Lediberdère.** *Archives génér. de méd.* Ser. 2.ª Tom. V, pag. 439; 1834.

4) **Ranzi Andrea** e **Regnoli Giorgio.** *Lezioni di Patologia chirurgica etc.* Vol. IV, pag. 72; Firenze 1850.

Oss. 3. — **Giraldès.** *Gazette des hôpitaux* 1862, pag. 477.

Fanciulla con tumore alle vertebre cervicali. Esso era piriforme e pedunculato, e potè venir strangolato mediante un filo d' argento. Indi con bagni di percloruro di ferro il chirurgo ottenne una rapida dimiuzione di volume, sì da non presentarsi poi che una cicatrice. Ma dopo pochi giorni sopravvennero convulsioni, la testa aumentò di volume, le suture s' allargarono, la faccia s' aggrinzò, in guisa che l' autore ricorse alla puntura capillare (senza speranza di buon esito), la quale dette escita ad un mezzo cucchiaio di liquido bianco-giallastro.

Comunicazione sotto-meningea

Morgagni[1], considerando il caso di *Genga* ed altri consimili, in cui comprimendo il capo colla mano o si riempiva il tumore oppure (se esso era aperto) il liquido sgorgava abbondante, non esitò ad ammettere con *Fantoni* (*Animadversaria* II, n. 23 e 29) che il siero discende per le vie naturali (e in altri casi risale), cioè fra le meningi. Difatto basta spingere un liquido colorato sotto l' aracnoide cerebrale per vederlo comparire sotto l' aracnoide spinale. *Magendie*[2] invece, avendo scoperto il foro esterno del 4.° ventricolo, ritenne che il siero dell' idrocefalo interno comunicasse coll'esterno e coll' idrorrachite mediante il foro suddetto ; ma è da notare che esso non offre ampiezza tale da permettere la rapidità con cui si sposta il liquido comprimendo il capo o il tumore spinale. Può però darsi il caso che il 4.° ventricolo sia lacerato, come vide *Trompeo*[3]. L' ipotesi di *Magendie* non ebbe proseliti, ed *Ollivier* tornò alla dottrina di *Morgagni* senza nominarlo[4].

Morte

20. — *Esiti.* I fanciulli affetti da spina bifida di solito muoiono nel corso del primo anno di vita, e sembra che solo i meningoceli facciano spesso eccezione alla regola. Durante il tempo in cui vivono i fanciulli il tumore subisce varie modificazioni, alcune delle quali possono anche esordire nell' utero materno, ma sono più spesso oc-

1) **Morgagni.** *De sedibus.* Epistola XXII, N. 12.

2) **Magendie.** *Revue médicale.* Paris 1827, pag. 160.

3) **Trompeo Benedetto.** *Annali univ. di medicina.* Vol. XV, pag. 27. Milano 1820.

4) **Ollivier.** *Dictionnaire en 30 Vol.* Tom. XVI. Paris 1837, p. 52. Art. *Hydrorrachis.*

casionati, o nell'atto della nascita o nella vita esterna, per pressioni accidentali o per manualità operatorie. Una modificazione frequente è l' infiammazione essudativa entro il sacco sotto forma d' intonaco fibrinoso; e talvolta il processo assume il carattere iperplastico manifestandosi sotto forma di briglie incrociate irregolarmente sì da costituire una forma lacunare o multiloculare fra l'aracnoide e la pia madre. *Recklinghausen* ha notato in questi casi che l'aracnoide s'ingrossa. In quanto poi all' origine tutto fa supporre che il processo s' inizii all' intorno dei vasi che vanno da una meninge all' altra e più specialmente dalla pia; ed è pur degno di nota che questo processo può compiersi assai per tempo, poichè *Laboulbène* [1] lo rinvenne in un meningocele lombo-sacrale esciso ad un fanciullo di 15 giorni.

Infiammazione

Cruveilhier nel 1852 [2] affermò che molti fanciulli vengono al mondo col tumore rotto, in guisa da permettere l' ingresso dell' aria atmosferica nel sacco aracnoideo, e che la rottura presenta i caratteri d' una lacerazione recente (cioè d' essere probabilmente derivata nell' atto del nascere). L' ulcerazione del sacco accade ancora dopo la nascita, favorita dall' accrescimento progressivo del medesimo, specialmente quando alla sua sommità l'involucro è assai sottile, come nel mielo-meningocele. Ma non mancano osservazioni che dimostrano l' ulcerazione accadere ancora se il tumore è coperto dalla cute come nel meningocele. E tanto in un caso quanto nell' altro il fanciullo corre gravi pericoli, perchè (se il tumore non è protetto efficacemente dall' aria esterna) spesso accade che il liquido diventa torbido, purulento [3] e qualche volta fetido [4], ed il

Lacerazione

1) **Laboulbène A.** *Gaz. méd. de Paris* 1869, p. 661. Vedi Parte 2.ª pag. 300; oss. 113.

2) **Cruveilhier J.** *Traité d'Anat. pathol.* Tom. II, pag. 654; Paris 1852.

3) **Mauchart G. D.** *Ephemerid. naturae curios.* Cent. 9.ª et 10.ª, pag. 92. Obs. 38.

Link J. E. *Acta naturae curios.* Vol. I, Obs. 74, pag. 128. Norimbergae 1727.

4) **Bidloo Gad.** *Exercitat. anat. chirurgicarum.* Decas II, N. 7; Leidae 1708.

fanciullo è preso da convulsioni, e poscia da abbattimento che precede la morte.

Fistola

Cruveilhier 22 anni prima [1] credeva ancora che la rottura accada talvolta avanti il travaglio del parto, quando le pareti sono sottili; ma non fornì le prove. Tale induzione sembra però giustificata da quei casi, in cui il fanciullo nascendo non ha una recente lacerazione del tumore, bensì una vera fistola da cui esce il siero (*Marchand* [2]); sembra pure giustificata da quei neonati che in luogo di un tumore sacrale presentano cicatrici con pieghe raggiate verso il centro, il quale è depresso e aderente al tessuto fibroso ed alle meningi sottoposte. Tali depressioni [3] furono dette *cicatrici infundibulari*, ed attribuite alla guarigione di tumori rotti durante la vita intrauterina (*Kuhn* [4], *Bott* [5] e *Betz* [6]). La guarigione può accadere ancora quando le ulceri e le fistole sono acquisite, e siccome gli esempi che si possiedono accaddero in un'età più o meno avanzata e per lo più all'estremità del sacro, così è probabile che si trattasse di puro meningocele (*Terris* [7], *Wegner* [8]; *Gherini* [9] ecc.). Altrettanto può supporsi del tumore descritto da *Holmes*, il qual tumore si mortificò e nulladimeno non produsse la morte del fanciullo.

Cicatrice

1) **Cruveilhier J.** *Atlas d'Anat. pathol.* Liv. XVI. Paris 1830. — Trad. ital. Fasc. XXXI, pag. 332. Firenze 1838.

2) **Marchand R.** *Encyclopädie.* Bd. XII, s. 619. Wien 1882, con fig.

3) Queste depressioni non vanno confuse con quei meningo-mieloceli appianati, in cui l' area medullo-vascolare è giallastra ed inspessita, e non presenta alcuna lacerazicne, come vedemmo nell' osservazione a pag. 213.

4) **Kuhn F. A.** *Gazette des hôpitaux* 1867, pag. 421.

5) **Bott Th. B.** *British med. Journal.* Octobre 16, 1860. Vedi Parte 2.ª, pag. 300. oss. 112.

6) **Betz F.** *Intrauterine Heilung einer Spina bifida.* Memorabilien. N. 7, 1871. Vedi Parte 2.ª pag. 302, oss. 117.

7) **Terris.** *Journal gén. de méd.* Tom. XXVII, pag. 162. Paris 1806.

8) **Wegner G.** *Beiträge der Berliner Geburts Gesellsch.* 1872. Heft. 2. Vedi Parte 2.ª, pag. 301, oss. 115.

9) **Gherini Ambrogio.** *Gaz. med. Lombarda.* Milano 1876, pag. 376. Vedi Parte 2.ª, pag. 304, oss. 122.

Osservazione. — **Holmes T.** *Thérapeutique des maladies des enfants.* (Édit. franç.); Paris 1870, pag. 104.

Fanciullo di 6 mesi con un tumore carnoso in corrispondenza della 4.ª e 5.ª vertebra lombare, fra cui sporgeva a guisa di un grosso glande un sacco pieno di siero. Il tumore fu preso da infiammazione suppurativa, ed il pus poscia divenne verdognolo e fetido, recando il distacco d' alcuni lembi del sacco e convulsioni al bambino. Nulladimeno il bambino si riebbe, poichè scomparse le convulsioni il pus migliorò, i residui del tumore avvizzirono e fra loro lentamente cicatrizzarono, lasciando un incavo corrispondente alle lacune delle apofisi spinose.

Fistole cieche

Devesi avvertire che non tutte le fistole congenite del sacro si possono attribuire a spina bifida. *Wendelstaldt*[1] ha descritto tre casi riscontrati in adulti, in cui vi era un seno cutaneo che s' approfondava in forma di canale con fondo cieco sulla linea mediana del sacro e del coccige. La cute che s' introfletteva era provvista di glandole sebacee; il fondo del canale in un caso si dilatava in forma cistica, ed ogni volta aderiva fortemente ad un tessuto legamentoso sottoposto. Il canale conteneva una vernice caseosa mista a peli, e siccome i tre individui ricorsero alla Clinica di Bonn in causa d'ascessi sopravvenuti nella fistola, così l' autore crede che essi siano l' effetto dell' azione dei peli stessi. L' autore afferma pure tali fistole essere frequenti nei neonati e scomparire poi spontaneamente, e crede che probabilmente derivino dall' incompleto distacco dello strato cutaneo dal canal spinale nella sua estremità inferiore; e siccome poi fra i due strati intorno all' aderenza s' intromettono i muscoli ed il grasso, così risulta che la cute si mostra infossata. Un nuovo esempio di fistola cieca è stato descritto da *Reboul* colla particolarità d' essere questa associata ad una vera spina bifida.

Osservazione. — **Reboul J.** *Spina bifida lombo-sacré. Fistule sacrée congénitale.* Bulletins de la Soc. Anat. de Paris 1887. Ser. V, Tom. I, pag. 605.

Un bambino di 11 giorni fu portato all' Ospedale S. Antonio di Parigi con un tumore sessile alla regione lombo-sacrale. Il tumore

1) **Wendelstadt Hermann.** *Ueber angeborene Hauteinstülpungen und haarhaltigen Fisteln in der sacro-coccygeal-Gegend.* Bonn 1885.

aveva il volume d' un uovo di piccione, era leggiermente ombellicato e fluttuante; era in parte riducibile colla pressione e poco trasparente. Aumentava sotto l'influenza delle grida; aveva la pelle molto assottigliata. Il bambino non aveva alcun disturbo nella motilità delle membra inferiori. Egli poi offriva nella regione sacro-coccigea una fistola cieca, profonda mezzo cent., che esternamente ed in alto si continuava con un solco lineare lungo 1 centimetro nella cute.

Ai 20 luglio 1887 fu praticata una incisione verticale e laterale nel tumore, la quale dette scolo ad una discreta quantità di siero sanguinolento; poscia il bambino fu preso da agitazione, da diarrea e da convulsioni, ed il 30 luglio morì.

Nei ventricoli cerebrali si rinvenne abbondante pus sieroso. Il tumore aveva la pelle inspessita e pieghettata, aderente alle meningi injettate, ed era pieno di pus sieroso con depositi biancastri. La fessura spinale s' estendeva dalla 3.ª vertebra lombare alla 1.ª sacrale inclusivamente. I nervi della coda equina si raccoglievano in fasci e aderivano alle meningi protruse. La fistola sacrale suddetta non s'approfondava oltre il tessuto connettivo sotto-cutaneo ed era leggiermente obbliqua in alto.

Guarigione

Venendo ora a quei rachiceli che spesso si conciliarono coll' esercizio della vita, oppure furono suscettibili d'una guarigione relativa, ora spontanea ed ora coll' intervento dell' arte, premetteremo che già *Ruischio* [1] s' avvide che ciò accadeva quando il tumore è situato nell' infima parte dell' osso sacro; e *Morgagni* [2] spiegò la cosa considerando che ivi non arrivano i nervi della coda equina. Le osservazioni posteriori hanno confermato che i tumori innocui si fanno generalmente strada dalla parte inferiore del sacro, ma che ciò può anche accadere dalle vertebre toraciche (*Pepper*) e dalle cervicali (*Gherini*), ed hanno ancora dimostrato che questi tumori sono generalmente meningoceli; non potendosi però escludere in qualche caso il mielocele, poichè gli individui affetti soffrirono paresi agli arti inferiori e spesso incontinenza d' orina. L' età massima degli infermi osservati fu di 55 anni, lo che non esclude che i medesimi abbiano vissuto altro tempo ancora. Ecco la nota degli infermi che oltrepassarono l'età di 20 anni.

1) **Ruysch.** *Observ. chirurg.* Amstelodami 1691; Obs. 15.
2) **Morgagni.** *De sedibus.* Epist. XII, n. 12.

Uomo di 23 anni. — **Ruggieri** prof. **Domenico**. *Dizionario enciclopedico di chirurgia.* Vol. V, pag. 80; Padova 1810. Vedi Parte 2.ª, p. 287, oss. 52.

Donna di 25 anni. — **Bryant Tomaso.** *Gaz. méd. de Paris* 1838, p. 10. Osservazione riportata a pag. 178, Oss. 5.

Uomo di 30 anni. — **Monod M.** *Société de Chirurgie de Paris.* Séance du 18 Mars 1853. Vedi Parte 2.ª, pag. 293, oss. 79. Vedi ancora **Billois.** *Gazette des hôpitaux* 1852 et 1853.

Uomo di 20 anni. — **Holmes.** *The Lancet.* Tom. II, n. 24; London 1856. Vedi Parte 2.ª, pag. 296, oss. 86.

Uomo di 50 anni — **Behrend.** *Journal für Kinderkrankheiten.* Bd. XXXI, s. 350. Berlin 1858.

Uomo di 43 anni — **Broca P.** *Bulletin de la Soc. de Chirurgie.* Paris 1860, pag. 396. — **Follin.** *Pathologie externe.* Tom. III, pag. 710; 1869.

Uomo di 32 anni. — **Pepper W.** *American Journal of the med. Sc.* Vol. LIV, pag. 137; 1867. Vedi Parte 2.ª, pag. 311, oss. 17.

Donna di 20 anni. — **Wegner.** *Jahrbücher für* 1871, Bd. I, s. 170. Oss. cit. da **Reali** a pag. 90.

Uomo di 25 anni. — **Gherini Ambrogio.** *Gazetta med. di Lombardia.* Milano 1876, pag. 372. Vedi Parte 2.ª, pag. 313, oss. 27.

Donna di 55 anni. — **Giraudeau.** *Bullet. de la Soc. anatom.* 30 marzo 1882, 217. Vedi Parte 2.ª, pag. 305, oss. 126.

Donna di 29 anni. — **Whitehead.** *The Lancet* 1884. Tom. I, pag. 161.

Intervento chirurgico.

Non pochi sono i casi di guarigione di tumori lombo-sacrali mediante processi chirurgici, ma assai scarsi rispetto al numero dei fanciulli morti, la qual differenza riesce evidente dalle osservazioni raccolte di *Reali* (Mem. cit.). Ai casi di guarigione citati dal medesimo possiamo aggiungere quelli

di *Genga* (vedi p. 175), di *Hoffmann*[1], di *Berardi*[2], e specialmente quello di *Rizzoli*[3] in cui trattavasi d'un probabile meningocele cervicale. Per guarigione però non devesi intendere la scomparsa della spina bifida, ma l'avvizzimento del tumore e la chiusura del canale di comunicazione collo speco vertebrale. Sono pure ammessi ancora i casi di guarigione spontanea (*Camper*[4], *Desportes*[5], *Hewett*[6] ecc.); ma, non avendo noi potuto esaminare le storie, non sappiamo se la guarigione fu preceduta dalla rottura del tumore, o se avvenne mediante il lento avvizzimento del medesimo, o se invece si chiuse soltanto il canale di comunicazione collo speco vertebrale, rimanendo una cisti.

Cisti non comunicanti.

Finalmente ricorderemo che si danno appunto delle cisti nella regione lombo-sacrale non comunicanti collo speco vertebrale, quatunque vi sia indizio di spina bifida. La prima osservazione di questo genere fu fatta in America da *Trowbridge*, che ammise l' ipotesi si fosse obbliterato il foro di comunicazione. Questa ipotesi ebbe una conferma da *Richard*, il quale esaminò un fanciullo avente un tumore lombare trasparente e riducibile, il quale più tardi non fu più riducibile; e, ciò che è più straordinario, l' autore più non rinvenne la spina bifida. Alla stessa ipotesi s'uniformò *Denonvilliers*[7] rammentando alcune cisti poste fra la *dura madre e la pelle* operate da *Velpeau* e da *Ollivier* d' Angers. Ma *Calori* per ispiegare l'origine di queste cisti ricorre piuttosto all' ipotesi d' una borsa mucosa accidentale o ad una cisti della glandola di *Lu-*

1) **Hoffmann J. M.** *Ephemerid. naturae curios.* Decad. 2.ª ; Ann. VIII. (1689), pag. 483; Obs. 187. Vedi Parte 2.ª pag. 291, oss. 9.

2) **Berardi Raffaele.** *Di una neonata colla coda per spina bifida.* Ancona 1855. Vedi Parte 2.ª, pag. 293, oss. 81.

3) **Rizzoli Francesco**. *Bullet. delle Sc. mediche.* Ser. 5.ª, Vol. VIII, pag. 161. Bologna 1869. Vedi Parte 2.ª, pag. 312, oss. 20.

4) **Camper Pietro.** *Dissertationes.* Diss. X, pag. 368, Obs. 34. Lingen 1800.

5) **Desportes.** *Union méd.* Tom. II, n. 113; Paris 1861.

6) **Prescott Hewett.** *London Medical Gazette* 1884, pag. 459.

7) **Denonvilliers C. P.** *Compendium de Chirurgie pratique.* Paris 1845-61.

schka, perchè in un primo celosoma trovò spina bifida sacrale chiusa da tessuto fibroso e senza cisti, e in un secondo vide la spina bifida parimenti chiusa, ed una grande cisti sovrapposta. Con tale ipotesi rimane poi da spiegare l'apertura vertebrale.

Oss. 1. — **Trowbridge.** *Boston med. and surgical Journal*, 1829? — *Journal de chirurgie par* **Malgaigne.** Tom. III, pag. 44; 1845.

Grosso tumore lombo-sacrale, il quale fu esciso quando il fanciullo aveva l'età di 4 anni e 3 mesi. La cavità del tumore non comunicava col canale spinale. Tuttavolta mancavano i processi spinosi in più vertebre. I margini della ferita furono cuciti e poscia accadde la guarigione. L' autore spiegò l' origine della cisti ammettendo la chiusura del foro di comunicazione.

Oss. 2. — **Cruveilhier J.** *Traité d' Anat. pathol.* Tom. III, pag. 451. Paris 1856.

Un giovane di 18 anni aveva a livello della base del sacro e dell' ultima vertebra lombare una cisti sierosa grande come una grossa mela, ricoperta da pelle assai sottile, non riducibile; sicchè l' autore suppose che non vi fosse alcuna comunicazione fra la cisti e l'aracnoide spinale.

Oss. 3. — **Richard Ad.** *Gaz. hebdom.* du 5 Juin 1857.

Fanciullo di 48 ore avente alla regione lombare un tumore trasparente, riducibile, che risvegliava dei dolori e dei fenomeni cerebrali. Passato qualche tempo, l' autore rivide il fanciullo e trovò una cisti isolata; ma più non rinvenne la spina bifida, e neppure una deformità nelle apofisi spinose.

Oss. 4. — **Guibout.** *Gazette hebdomadaire* 1857. N. 23. Vedi Parte 2.ª, pag. 295, oss. 85.

Cisti sacrale non comunicante.

Oss. 5. — **Calori Luigi.** *Memorie dell' Accad. delle Sc. di Bologna* 1862. Ser. 2.ª Tom. II, pag. 248. Tav. VIII, fig. 17.

Descrive un enorme celosoma cifotico, che aveva inoltre un voluminoso tumore lombo-sacrale, ricoperto dalla pelle, la quale discendeva dal lato destro e si confondeva colla natica corrispondente. Esso aveva una larga base; era duro, elastico, fluttuante e trasparente; per la pressione non diminuiva. Aperto e votato del siero, non si trovò alcuna apertura nè comunicazione colla teca vertebrale, sebbene questa

apparisse nella stessa sezione largamente aperta per la formazione incompleta degli archi vertebrali. L' apertura però veniva chiusa da tessuto fibroso e legamentoso a guisa di ponte, su cui poggiava il sacco suddetto, senza alcun indizio d' un orificio preesistente. La midolla spinale era gracile e finiva alla 9.ª vertebra dorsale; inferiormente alla medesima si vedevano dei filamenti che appartenevano alla coda equina aderente alla dura madre. Per tali caratteri il **Calori** esclude che la cisti in origine fosse un idromeningocele.

Animali

21. *Rachicele negli animali.* — *Panum* nel 1860 [1] diceva la spina bifida nei mammiferi dover essere straordinariamente rara, poich' egli non era riescito a trovare alcuna notizia ad essa relativa nella letteratura. Notizie però ne preesistevano, poichè *Gurlt* nel 1832 [2] aveva veduto nel Museo di Breslavia gli scheletri di due vitelli con spina bifida nella regione sacro-lombare, i quali gli permisero di stabilire il genere *Schistocormus fissispinalis* e di sospettare che ciò accada non di rado nei mostri gemelli. *Davaine* nel 1863 [3] vide un nuovo esempio, colla differenza che il vitello aveva ancora i piedi torti; e lo stesso *Gurlt* nel 1873 [4] descrisse un altro vitello, da lui collocato nel proprio Museo (N. 3785), in cui la spina bifida s' estendeva dalla 7.ª alla 13.ª vertebra dorsale e la colonna vertebrale era cifotica.

Nel medesimo anno (luogo cit.) *Gurlt* aggiunse una specie al genere suddetto col titolo *Schistocormus fissidorsualis subecostatus,* ricavandolo da un vitello che aveva la colonna vertebrale divisa lateralmente con difetto parziale delle coste corrispondenti. E conservò lo stesso titolo per due pecore le quali avevano divisa una o più vertebre in due metà sì da permettere la sporgenza di porzione dell'esofago e dello stomaco sul dorso, e mancavano d' al-

1) **Panum P. L.** *Untersuchungen über die Entstehung der Missbildungen.* Berlin 1860, s. 181.

2) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch der pathologischen Anatomie etc.* Berlin 1832, s. 136.

3) **Davaine.** *Gaz. méd. de Paris* 1863, pag. 171.

4) **Gurlt.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 23.

cune coste in uno dei due lati[1]. Rispetto a queste due pecore, nelle quali alla mero-rachischisi superiore (posteriore nell'uomo) s'aggiungeva l'inferiore, sarebbe stato opportuno che l'autore avesse fatta una nuova specie del suo *schistorcomus*, la quale equivalesse alla mero-rachischisi antero-posteriore dell'uomo (vedi pag. 177).

Uccelli

Anche negli uccelli fu veduta la spina bifida sia totale sia parziale. con questa differenza che si trattava di embrioni di gallina, e non di pulcini già esciti dal guscio e che più spesso i medesimi furono il prodotto d'incubazioni artificiali turbate in modi diversi. *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire* nel 1820[2] ricorda d'aver posto in incubazione delle uova inverniciate, e in una delle medesime trovò l'embrione con spina bifida cervicale. *Otto*[3] invece non ricorda l'origine del suo embrione (N. 491), lo che fa supporre che sia stato rinvenuto accidentalmente, e questo presentava la spina gibbosa ed aperta quasi in totalità. Più importanti sono le osservazioni che fece *Panum*[4] sopra 4 embrioni sviluppati mediante l'incubazione artificiale, poichè in due vide il canal midollare parzialmente disteso a guisa di vescica e che spostava lateralmente le piastre dorsali; ed in tutti vide la spina bifida avente sede nella regione lombare; la qual cosa egli trova più naturale negli uccelli che nell'uomo, poichè in quelli la midolla finisce con il seno romboidale prodotto dall'allontanamento dei cordoni posteriori.

Recentemente *Richter*[5] ha riprese le esperienze di *Panum* sulle uova di gallina col proposito di ottenere em-

1) **Gurlt.** *Die neure Literatur uber menschliche und thierische Missgeburten.* Virchow's Archiv. Bd. 74, s. 515; Berlin 1878.

2) **Et. G. Saint-Hilaire.** *Journal complémentaire.* Tom. VII, p. 275. Paris 1820.

Panum attribuisce al teratologo francese altre due osservazioni: una d'un pulcino con spina bifida lombare, e la seconda d'un pulcino con *olo-rachischisi;* ma non fornisce l'indicazione bibliografica.

3) **Otto Ad. G.** *Monstrorum sexcentorum descriptio.* Vratislaviae 1841, pag. 286.

4) **Panum.** *Mem. cit.* s. 131, Tafel VI.

5) **Richter.** *Anatomischer Anzeiger* 1888, N. 23, s. 686.

brioni con spina bifida che fossero vissuti dai 5 ai 10 giorni, adoperando parziali inverniciature e producendo oscillazioni di temperatura. E dopo molti tentativi infruttuosi gli riescì finalmente sopra 58 uova d'avere tre casi di spina bifida combinati con exencefalia e quattro casi di sola exencefalia. Nei tre casi di spina bifida notò che questa era nella porzione anteriore (superiore nell'uomo), cioè in rapporto cogli arti anteriori, ed in niuno trovò la dilatazione del canal centrale della midolla. Questi risultati, troppo scarsi dopo tante fatiche, non sono però in contraddizione con quelli di *Panum*, poichè abbiamo già notato nell' uomo che, in tutti i casi in cui havvi cranioschisi posteriore. questa si continua con l' apertura per lo meno delle vertebre cervicali ed ivi la midolla o è distrutta o divisa in cordoni, sicchè *Richter* non ha ottenuto un vero esempio di mero-rachischisi, come videro *Otto* e *Panum*, ma una rachischisi di continuazione, la quale costituisce un tipo diverso dalla spina bifida.

B. Cripto-mero-rachischisi *(Spina bifida occulta)*

(Apertura parziale della colonna vertebrale senza tumore).

Storia

20. -- *Virchow* nel 1875 descrisse un caso di spina lombare senza tumore meningeo, a cui corrispondeva invece all' esterno una area pellosa. Tosto si cercò se prima vi erano stati casi analoghi e non ne furono trovati che tre non perfettamente eguali (*Friedinger, Fischer* ed *Ornstein*); a cui noi ne aggiungeremo due, dovuti a *Calori*. Dopo *Virchow* ne furono descritti altri sei, senza contare quello di *Barth*, perchè in luogo del tumore eravi una tumefazione [1]; e noi possiamo aggiungere un nuovo esempio veduto nel vivente. Da queste 13 osservazioni è dato ricavare alcune notizie importanti, ma non quante sarebbero necessarie per giungere alla cognizione completa del processo.

1) **Barth.** *Deutsche medicinische Wochenschrift.* Jahrgang XV, s. 258, 1889. Vedi Parte 2.ª, pag. 305, oss. 128.

Caratteri

a La sede della *cripto-mero-rachischisi* è più spesso la regione lombare, di rado, la sacrale, e in un sol caso fu la toracica (*Bland Sutton*). La cute si presenta per un piccolo tratto alquanto depressa e permette che ivi il dito riconosca il difetto d' uno o più processi spinosi. Però nel nostro caso era poco o nulla manifesta la depressione, ed il numero dei processi spinosi non era diminuito; invece col dito si scopriva una fossetta fra la 1.ª e la 2.ª vertebra sacrale col fondo resistente, sicchè poteva indursi che ivi mancava il legamento sopra ed intra spinoso, e (volendo ammettere che originariamente vi fosse stata una spina bifida) questa sarebbe stata interstiziale (vedi pag. 174). Nell' osservazione poi di *Sonnenburgh* eravi un cuscinetto di grasso il quale sollevava la pelle e nascondeva il difetto negli archi vertebrali.

Peli

Un altro carattere assai frequente (8 volte su 13) è la presenza di peli sulla cute depressa ed intorno alla medesima. I peli poi crescono coll' età dell' individuo e possono emulare in lunghezza una chioma di capelli; però anche questa regola subisce le sue eccezioni, poichè il caso di *Recklinghausen* avvenne in un uomo di 25 anni, in cui i i peli in corrispondenza della spina bifida lombare apparivano piuttosto corti, mentre poi (cosa insolita) si diffondevano a tutta la regione stessa, alle natiche e perfino alle coscie. Il caso poi di *Bland Sutton* fu in una giovane di 18 anni, in cui si vedevano dei fini peli solo guardando obliquamente, a cui poi si aggiungeva una verruca pigmentata lateralmente alla spina; ed il nostro caso finalmente era d' uomo di 53 anni, il cui ciuffo di peli non oltrepassava la lunghezza di 10 centimetri.

Questo sviluppo insolito di peli non è però un attributo della spina bifida occulta, poichè l' abbiamo veduto accadere anche nel rachicele (vedi pag. 188); ove da prima si manifesta al contorno del tumore; e quando questo avvizzisce (o spontaneamente od artificialmente), allora lo sviluppo si manifesta anche nella porzione di cute che da prima era maggiormente tesa, e poscia i peli parimenti aumentano in lunghezza col progredire dell' età; sicchè l' unica differenza è l' essere il fenomeno frequente nella spina bifida occulta, mentre nella palese è abbastanza raro,

forse per la gran tensione che subisce la pelle. *Virchow* attribuisce tale fenomeno alla alterazione che fu causa della spina bifida occulta durante lo sviluppo della colonna vertebrale; noi crediamo invece che questo accada allorchè cessa l' irritazione, o meglio la tensione, che impedisce gli archi di congiungersi; solo allora potendo accrescersi e diventare esuberante la nutrizione della cute e dei follicoli piliferi, nello stesso modo che si osserva nelle ossa del cranio dopo un idrocefalo.

Reperti anatomici

b. In cinque casi soltanto abbiamo alcune notizie anatomiche, le quali insegnano che il vano risultante dalla disgiunzione degli archi vertebrali veniva chiuso da una membrana fibrosa; e solo nel caso di *Recklinghausen* la occlusione era imperfetta, permettendo che il grasso sottocutaneo penetrasse nello speco vertebrale sotto la dura madre e s' adagiasse sulla midolla spinale. Questa poi solo due volte richiamò l' attenzione degli osservatori, i quali videro che in luogo di terminare alla 2.ª vertebra lombare s' estendeva nel canal sacrale; e *Bland Sutton* rinvenne ancora una lieve dilatazione del canal centrale in corrispondenza della spina bifida. Rispetto allo stato delle meningi non sappiamo altro se non che *Reklinghausen* nei mielocisti ancora nascosti non riconobbe la dura madre che alla base del tumore, poichè nel vertice trovò solo l' aracnoide e la pia; ed altrove (pag. 432) aggiunge che nella spina bifida occulta si trovano lacune, disgregamenti, fessure nella dura madre stessa, senza aggiungere quante volte ha rinvenuto questo stato. Ma, ammessa pure la loro frequenza, non ne consegue che la dura madre si sia formata incompletamente, potendo essa con più verosimiglianza rappresentare un grado d' involuzione, effetto d' una azione meccanica.

Complicazioni

c. Assai importanti e singolari sono le complicazioni; e (senza parlare delle curvature della spina che avvennero con egual frequenza a quella che rinvenimmo nel rachicele, e senza discorrere della brevità del coccige trovata nel nostro caso) noteremo piuttosto che si dettero in cinque casi lesioni ad uno dei due arti inferiori, le quali possono compendiarsi in uno stato più o meno avanzato d'atrofia, accompagnato d'anestesia e seguito talvolta dal-

l' ulcera perforante del piede e dalla carie dei metatarsi. I disordini di nutrizione furono felicemente spiegati, trovando l' ipertrofia della tunica media delle arterie nelle estremità affette; e la ragione dell'anestesia, *Klebs* la rinvenne nell'alterazione dei nervi dell' arto, e *Bland Sutton* nella disgiunzione dei medesimi per interposizione grassosa; ma niuno accennò a lesioni nei cordoni della midolla e nelle radici nervose corrispondenti. Finalmente in due casi fu trovato il piede torto da un sol lato, e in un terzo il celosoma.

Teoria

d. Se ora vogliamo anticipare un concetto, tratto dal racconto dei 13 casi, si può (considerando che la midolla conservava la sua sede ed il suo andamento, e la dura madre era continua, o disgregata, come dice *Recklinghausen*) sospettare che si sia trattato in origine d'un' ernia meningea rientrata nel canale rachidiano, conservando talora le traccie della distensione come nel caso di *Barth.* Questa ipotesi riceve appoggio ancora dal fatto che parecchi individui con spina bifida occulta raggiunsero la gioventù ed eziandio la virilità; la qual cosa soltanto si è verificata nei casi di meningocele (vedi pag. 234). Siccome poi fu veduta due volte la midolla conservare la lunghezza embrionale, ed era accompagnata da disturbi o trofici o sensitivi d'un arto, è probabile che essa pure abbia partecipato al processo patologico delle meningi, in modo però non ancora determinato. In ogni modo noi consideriamo l'apertura dello speco vertebrale (o per difetto degli archi, o per discontinuità dei legamenti) come un fatto secondario ad uno stato patologico delle meningi.

Oss. 1. — **Friedinger.** *Spina bifida.* Canstatt' s Jahresbericht 1854. Bd. IV, s. 10.

Un fanciullo di 3 giorni aveva una deviazione della spina a destra, ed i movimenti limitati all'articolazione dell'anca sinistra, la quale stava vicina alla spina anteriore dell' ileo, come parimenti la destra. Gli arti erano denutriti, i piedi torti ed esternamente alla colonna vertebrale non appariva spina bifida.

Il fanciullo morì al terzo mese con fenomeni cerebrali. Egli presentò edema delle meningi cefaliche, ingrossamento e solchi nei reni (nefrite), de'quali il destro era disceso contro l' ileo, ed inoltre dilatazione degli ureteri. Nella colonna vertebrale vi erano 6 vertebre lombari, di cui

le due prime colle tre ultime toraciche piegavano a sinistra; del resto erano normali. Le altre lombari avevano sviluppata la metà destra, mentre a sinistra possedevano soltanto gli archi posteriori. Questi archi erano tanto a destra quanto a sinistra fusi insieme sì da formare un solo osso, che s' univa colle metà posteriori della 6.ª vertebra soprannumeraria. Tale vertebra lombare era soltanto a destra completa e dalle altre separata, mentre a sinistra ed anteriormente appariva rudimentale, e l' arco congiunto colle vertebre precedenti appariva separato dal rudimento. Fra gli archi delle vertebre lombari eravi un solco chiuso da una membrana. Il sacro possedeva soltanto la 1.ª e la 2.ª vertebra, e nell' articolazione ileo sacrale era intercalato un corpo cartilagineo. La pelvi aveva il diametro trasverso più corto e l' obliquo a destra più grande.

L' autore ricorre ad un processo essudativo preesistente nel canal vertebrale, che abbia agito anche sui nervi spinali, per ispiegare lo stato spastico dei piedi, l' abnorme posizione e movimento dell' articolazione dell' anca, e finalmente la nutrizione insufficiente degli arti.

Oss. 2, 3. — **Calori Luigi.** *Memorie dell'Accad. delle Sc. di Bologna* 1862; Ser. 2.ª Tom. II, pag. 244. Tav. VI, fig. 13 e 14.

Descrive un celosoma colla colonna vertebrale fortemente piegata a destra e con lordosi e spina bifida lombo-sacrale. Mancava però l'ernia delle meningi, essendo chiusa l' apertura da una robusta membrana fibrosa, tesa fra gli anelli vertebrali incompleti. L'autore poscia aggiunge che cotesto caso di spina bifida senza tumore idrorrachitico, od altro che la manifesti, non è infrequente nella regione sacrale posteriore, e va per solito senza sinistri successi.

A pag. 248 l' autore descrive un caso in parte eguale al precedente ed in parte no, poichè s' aggiungeva un tumore indipendente dalla spina bifida, e per tale circostanza fu pigliato da noi in considerazione parlando delle guarigioni spontanee.

Oss. 4. — **Fischer H.**, di Strasbourg. *Deutsche Zeitschrift für Chirurgie.* Bd. XVII, pag. 1. — *Berliner klin. Wochenschrift* 1871, s. 160.

Un fanciullo di 9 anni e mezzo presentava ai lombi un mazzo di capelli di forma irregolare, i quali erano di colore bruno, colla lunghezza che variava da 5 a 14 centimetri. La pelle relativa aveva il colorito e la grossezza normale. Ivi si vedeva però una anomala depressione nella colonna vertebrale e col tatto si rinvennero la 2.ª e 3.ª vertebra lombare curvate e deviate lateralmente. Il processo spinoso della 5.ª vertebra poteva non mancare, sebbene vi fosse una fossa in tale posizione. Nel collo fra la 3.ª e la 4.ª cervicale v' era una ciocca

di lunghi peli (17 cent.); quivi la pelle e le vertebre erano normali. Il fanciullo soffriva ancora d' osteite dei metatarsi del piede sinistro, il quale era più o meno anestetico. Il piede fu amputato, e la cosa più importante trovata nel medesimo fu l' ipertrofia delle arterie, specialmente nello strato muscolare. Vi era inoltre endocardite e trombosi nel tronco principale dell'arteria plantare.

Oss. 5. — **Ornstein B.**, d'Atene. *Berliner Gesellschaft für Anthropologie* 1875.

L' autore comunicava alla Società (presentando la fotografia) che un soldato greco aveva ai lombi un mazzo di lunghi peli che discendevano ai lati della pelvi. I peli crescevano in modo che il soldato era obbligato periodicamente a tagliarli per rendere libera la defecazione.

Oss. 6. — **Virchow R.** *Zeitschrift für Ethnologie* 1875. — *Berliner Klin. Wochenschrift* 1884, pag. 747.

Una donna di 22 anni, morta per tifoidea, presentava un'area depressa con biondi peli alla regione lombare. L' area aveva 10 centimetri di diametro ed era costituita dalla pelle che sembrava normale. La depressione era data da una spina bifida occulta. Il processo spinoso della 1.ª vertebra si mostrava sostituito da una membrana. Gli archi delle 4 vertebre inferiori lombari erano incompleti, sì da produrre una fessura riempita da una specie di fibro-cartilagine. L'autore più tardi espresse l'opinione che questa area di peli differisca dai *nei* pelosi ordinari, e la considerò come il risultato della irritazione locale dovuta all' alterazione della colonna vertebrale.

Oss. 7. — **Sonnenburg.** Osservazione riportata da **Recklinghausen.** *Virchow' s Archiv.* Bd. CV, s. 281; 1886.

Una giovane di 16 anni fu condotta all' autore in causa d' una scoliosi. Nella regione lombare aveva una parte della cute sollevata da un cuscinetto di grasso, e ricoperta da lunghi peli. La colonna vertebrale era piegata a destra, e nella 2.ª, 3.ª e 4.ª vertebra sacrale si riconosceva un' apertura. La gamba destra mostrava una lieve atrofia e un disturbo di sensibilità.

Oss. 8. — **Recklinghausen.** *Virchow's Archiv.* Bd. CV, 1886, s. 243. con fig.

Un uomo di 25 anni aveva una notevole ipertricosi lombare (dalla figura apparisce che tutto il dorso e le coscie erano coperte da corti peli), i piedi torti, ed un' ulcera neurotica al piede sinistro (mal perforante) accompagnata da anestesia, che obbligò **Fischer** all' amputazione del piede. Ma l' infermo dopo pochi giorni morì.

Sezionando la colonna spinale, l'autore vide che la midolla giaceva nel canale come al solito, ma in luogo di terminare alla seconda

vertebra lombare, finiva alla 2.ª sacrale. Entro il canale fra la 5.ª lombare e la 1.ª sacrale vi era un lipoma, situato internamente alla dura madre, che comunicava per un orificio rotondo col tessuto esterno della regione lombare. All' esame microscopico si trovò il tumore composto di grasso e di fibre muscolari striate. I singoli fascicoli somigliavano grandemente al muscolo moltifido della spina. L' autore non trovò modificati i nervi del piede, ma come nel caso precedente l' ipertrofia dello strato muscolare delle arterie, visibile alla sezione dei tessuti in vicinanza all' ulcera, mentre l' intima era normale.

Oss. 9. — **Bruner Conrad**, di Zurigo. *Ein Fall von Spina bifida occulta mit congenitaler lumbaler Hypertrichose etc.* Virchow' s Archiv Bd. CVII, s. 494.

L' autore riferisce un caso di associazione fra la spina bifida occulta, e l' ipertricosi lombare con ulcera perforante. Un uomo di 20 anni presentava le circostanze del caso precedente, ed anche in questo il piede fu amputato. L' esame del dorso rilevò la mancanza della spina della 1.ª vertebra lombare e una depressione in corrispondenza della regione coperta di peli. **Klebs** esaminò il piede e trovò, oltre l' iperplasia della tonaca media nelle piccole arterie, alcune lesioni nei nervi che spiegavano l' anestesia.

Oss. 10, 11. — **Bland Sutton J.** *Spina bifida occulta, and its relation to Ulcus perforans and pes varus.* The Lancet, 2 july 1887, pag. 4.

Nel 1884 una giovinetta di 15 anni aveva un' ulcera alla suola del piede e carie dei metatarsi, la cui origine ella attribuiva ad un gelone. Il chirurgo amputò il piede. Ma nel maggio 1887 la fanciulla tornava all' ospedale perchè il moncone presentava all'estremità un' ulcera, grande quanto un pezzo da 5 scellini e profonda un quarto di pollice, coi margini callosi. In quest' occasione fu esaminata la colonna vertebrale e si trovò sul lato destro dei lombi una verruca notevolmente pigmentata. Seguendo i processi spinosi dall' alto al basso, essi sporgevano regolarmente fino alla regione lombare, ove le vertebre deviavano a destra: ed invece delle spine prominenti, si vedeva una depressione irregolarmente rotonda, e col dito si sentiva un tessuto sodo e piano fino alla 3.ª e 4.ª lombare e la mancanza degli archi vertebrali corrispondenti. Comprimendo la depressione, la fanciulla mostrava segni di sofferenza. Chiedendo all' inferma di piegarsi in avanti, si vedeva che la regione lombare rimaneva piatta senza la presenza dei processi spinosi. Guardando poi lateralmente alla medesima, si riconosceva tosto abbondante raccolta di fini e molli peli, che si irradiavano dal punto cedevole delle vertebre come da un centro. Questo caso differisce dai precedenti solo in quanto che i peli erano fini, senza colore, e brevi.

Il moncone ulcerato fu amputato, e l'esame del medesimo venne limitato vicino all' estremità, dovendosi conservarlo per il Museo. Le arterie mostrarono un notevole ingrossamento dello strato muscolare; la vena tibiale posteriore aveva un trombo parietale organizzato. I fascicoli del nervo tibiale posteriore erano separati da accumuli di grasso, e niuno possedeva la tessitura normale.

L' autore racconta ancora che nel 1881 preparando la colonna vertebrale d' un fanciullo di 2 anni e mezzo, trovò che il processo spinoso della 10.ª vertebra dorsale era rudimentale, che il processo dell' 11.ª mancava, con difetto d' unione degli archi, sicchè eravi una apertura. Le spine della 12.ª vertebra e della 1.ª lombare erano rudimentali. Un simile difetto si ripeteva nella regione sacrale superiore. L'autore non dice che vi fosse produzione di peli sul dorso.

Oss. 12. — **Bland Sutton J.** *A foetus with spina bifida occulta and some remarkable associated abnormalities.* Transact. of the Pathological Society of London. Vol. XXXIX, pag. 432; 1888.

Un feto nato morto di 9 mesi presentava esternamente le seguenti deformità: mancanza dell' orificio anale, una curva a destra della spina, ed il piede sinistro colla posizione *talipo-equino-varo.* Questa posizione suggerì all' autore d'esaminare la spina: difatto, tolta la pelle, rinvenne alcune vertebre lombo-sacrali cogli archi divisi e senza la presenza d' un tumore; divisione non avvertita col tatto. Internamente mancava il rene destro col rispettivo uretere, mentre erano conservati dallo stesso lato la capsula soprarrenale ed il testicolo. La faringe era imperforata, e l' esofago comunicava colla trachea immediatamente sotto al 5.° anello. L' intestino cieco aveva una straordinaria brevità e l'appendice vermiforme era trasformata in un cordone fibroso.

Gli archi vertebrali imperfetti e divisi corrispondevano alla 5.ª lombare ed alla 2.ª e 3.ª vertebra sacrale, e il difetto era coperto e chiuso da un denso tessuto fibroso. La midolla si estendeva fino all'estremità del coccige, ove aderiva un tumore grassoso grande come una noce. Essa presentava in corrispondenza agli archi difettosi il canal centrale dilatato per la lunghezza incirca d' un pollice così da ammettere facilmente la punta ottusa d' una matita.

Fra l' 11.ª e la 12.ª vertebra toracica eravi a sinistra una mezza vertebra soprannumeraria; altrettanto si vedeva fra la 12.ª suddetta e la 1.ª vertebra sacrale, lo che spiegava la convessità della colonna a sinistra.

Oss. 13. — **Taruffi C.** *Osservazione inedita.*

Arcangelo Lenzi d' anni 53, di professione cuoco, nativo di Zocca (Provincia Modenese), racconta che ebbe una madre sempre malaticcia,

morta di 48 anni, ed una sorella (nata due anni dopo di lui) con spina bifida sacrale, la quale morì all' età di 2 anni e mezzo.

Il Lenzi, di mediocre statura, presenta nella metà superiore della regione sacrale, per la larghezza di 9 centimetri, un ciuffo di peli, color castagno, piuttosto radi, di cui i più lunghi arrivano a 9 o 10 centimetri. Mediante il palpamento, in corrispondenza dell' intervallo tra le apofisi spinose della 1.ª e 2.ª vertebra sacrale, il dito entra in una fossetta capace del polpastrello, col fondo alquanto resistente. A 5 centimetri dal canale sacrale, e precisamente all' inizio del solco perineale, si sente terminare il coccige, la cui direzione è quasi verticale; e in corrispondenza all' estremità inferiore di questo, si nota una callosità cutanea, biancastra scabra, del diametro di 3 a 4 millimetri, distante da ciascuna delle tuberosità ischiatiche 9 centimetri; dalle quali misure risulta che il coccige è più corto del normale.

Il bacino appare lievemente più alto del normale, la distanza tra le 2 spine iliache posteriori è di centimetri 7 e mezzo: la bisischiatica di centimetri 8.

C. Etiologia e Tetatogenesi.

Difficoltà

21. — L' *etiologia* della rachischisi è ancora oggetto di studio, poichè quello fatto finora non ha recato frutti maturi, ad onta che la deformità sia stata considerata sotto diversi aspetti. La ragione principale del ritardo si è che niuna circostanza presa in esame si ripete con tale frequenza da poterle attribuire una importanza causale e che dopo l' esame degli infermi accade sovente di dover ripetere quanto disse ***Morgagni*** per il suo caso, cioè che non poteva accusare alcuna cagione.

Sesso

a. Sesso. — Una circostanza presa in esame fu il sesso dei fanciulli affetti per rilevare se il medesimo avesse alcuna influenza a produrre la spida bifida. Chi mosse la ricerca fu *Corradi* [1], il quale raccogliendo i casi di spina bifida operati dai Chirurgi italiani s' avvide che prevalevano di molto le femmine; ma i casi non essendo molti, invitò altri a ripetere la ricerca. Le statistiche ulteriori hanno invece fornito un risultato opposto, non però

1) **Corradi Alfonso.** *Della Chirurgia in Italia.* Bologna 1870, p. 329.

in misura tale da poter dare grande importanza al sesso maschile; difatto *Reali*[1] sopra 165 rachiceli trovò 90 maschi, 60 femmine, 15 fanciulli senza indicazione del sesso; poscia *Wolff*[2] ha rinvenuto sopra 98 casi eguali, 57 maschi e 41 femmine.

Influenza materna

b. Influenza materna. — Rare volte furono ricordate forti emozioni subìte da madri che generarono figli con spina bifida (*Titsing*[3], *Gosselin*[4]). Più spesso però l' influenza materna fu indotta dagli effetti (senza escludere l' influenza paterna), in luogo d'essere rilevata nella madre stessa: per es. quando la spina bifida accadde successivamente in alcuni fratelli (Vedi *Burg*[5], *Orth*[6], *Camper*[7]), oppure avvenne in gemelli fra loro disgiunti (Vedi *D'Outrepont*[8] e *Fell*[9]), o invece si trovò in gemelli congiunti; e tale associazione non è altrimenti rara ed anche recentemente *Recklinghausen*[10] ne ha descritto due casi. Se tutti questi fatti sono favorevoli all'opinione di *Förster*[11], che lo stato dell' organismo materno abbia una influenza a produrre la spina bifida, rimane però da sapere quale sia

1) **Reali Giovanni**, di Lugano. *Ueber die Behandlung der angeborenen Schädel und Rückgratsbrüche.* Zürich 1874, s. 154, 156.

2) **Wolf Enrico.** *Ein Beitrag zur Casuistik der Spina bifida.* Heidelberg 1874.

3) **Titsing Abramo,** chirurgo d' Amsterdam. *De spina bifida.* Amsterdam 1732. (Opuscolo scritto in olandese).

4) **Gosselin.** *Bulletin de la Soc. anat.* Tom. XVI, pag. 301.

5) **Burg J.** *Ephemer. naturae curios.* Decur. 2.ª Ann. VI, Obs. 58; 1679.

6) **Orth G. F.** *De quibusdam tumoribus tunicatis externis.* Argentorati 1719. Mem. ristampata nelle *Disputationes selectae ab* **Alb. Haller.** Lausannae 1756. Neapoli 1757; Tom. X, pag. 61.

7) **Camper** cit. da **Colin Enrico.** *Du spina bifida.* Paris 1868.

8) **D'Outrepont** in Würzburg. *Spina bifida bei Zwillingen beobachtet.* Gemeinsame deutsche Zeitschrift für Geburtskunde; kerausgegeben von Busch, ecc. Bd. IV, s. 560. Weimar 1829.

9) **Fell Stefano.** *A praeternatural collection of waters in the womb with twins.* Essays and Observ. Phys. and Litter. Vol. II, pag. 342.

10) **Recklinghausen.** *Mem. cit.* pag. 399. Fall XXI e XXII. *Sternopago con simpodia;* pag. 402. Fall XIII *Cefalo-toracopago janiceps.*

11) **Förster Aug.** *Die Missbildungen* 1861, s. 86.

tale stato, poichè finora tale cagione fu invocata per tutte le mostruosità semplici.

Azioni meccaniche

c. *Azioni meccaniche.* — Sebbene s' ignorino i processi patologici consecutivi ai traumatismi sull' addome delle donne incinte, e perchè i medesimi siano talvolta seguiti da parti mostruosi, e tanto più s' ignori perchè questi siano di forma diversa, nulladimeno non si può negare alle violenze una notevole influenza; e si può anche supporre che la diversità negli effetti derivi dal variare l' intensità della causa, la posizione dell' embrione, e la quantità del liquido amniotico. Qualunque però sia il modo e le circostanze che favoriscono le mostruosità, egli è certo che le percosse sul ventre sono state anche incolpate di produrre la spina bifida; ed esempi ne furono recati da *Fabri* [1], da *Wertheim* [2] e da altri. Ma quelli che riesce più difficile a spiegare (se non per una contrazione secondaria dell' utero) sono i casi di spina bifida descritti da *Bauhino* [3], da *Stalpart* [4] e da altri, occasionati da una caduta sul dorso fatta dalla madre nei primi mesi di gravidanza. Finalmente ricorderemo un fatto singolarissimo riferito da *Lecat* [5], secondo il quale un fanciullo aveva un rachicele cervicale acquisito (senza spina bifida), prodotto dall' azione d' uno spillo.

1) **Fabri Giacinto.** *Commentarii Academiae Scientiarum Bononiensis.* Tom. V, Pars 2.ª; Bononiae 1767, pag. 226.

2) **Wertheim Chr.** *Monatschrift.* Febbr. 1857.

Una donna ricevette dal marito nell' addome nei primi mesi di gravidanza un calcio, che risvegliò violenti dolori; nulladimeno la donna giunse a termine della gestazione, ma partorì un fanciullo con rachicele lombo-sacrale e con mancanza del sacro e del coccige.

3) **Bauhino Gaspare.** *Theatrum anatomicum.* Frankfurt 1621. Vedi Parte 2.ª pag. 280. Oss. 1.

4) **Stalpart van der Wiel C.** *Observationum rariorum.* Pars altera. Leidae 1687. Obs. 34. Vedi Parte 2.ª pag. 281, oss. 8.

5) **Lecat Nicola.** *Sur le principe du mouvement musculaire.* Berlin 1752, pag. 31.

Nel 1751 vide un fanciullo di 6 anni che aveva sotto la nuca un tumore, prodotto da una spilla che era penetrata fino nel canal spinale. Dal tumore esciva di tempo in tempo una linfa simile a quella che esce dalla spina bifida, ed il fanciullo cadde nel marasmo.

d. Cifosi. — L' influenza delle curve patologiche della colonna vertebrale a produrre la spina bifida con mielo-meningocele è già stata da noi presa in considerazione (vedi pag. 227), ed annunziammo che *Lebedeff*[1] fu primo a fornire una teoria per spiegare tale influenza. Ricordammo pur anche avere *Marchand* completato la teoria immaginando che la cifosi sia alla sua volta secondaria a trazioni accidentali del funicolo ombellicale, in seguito o a sovrabbondanza del fluido amniotico, o a scotimenti, o a movimenti repentini del feto, o finalmente ad emorragie che accadono nella decidua riflessa.

Intorno a questa teoria, *Recklinghausen* non solo oppose gli argomenti già riportati, ma avvertì come *Lebedeff* avrebbe dovuto dimostrare che le cose avvengono nel modo suddetto; e noi aggiungeremo che la scoliosi non è una complicazione frequente della spina bifida, sicchè non può essere invocata nel maggior numero dei casi; nè dessa spiega l' idropisia dell' aracnoide, e neppure i casi di merocranioschisi occipitale, i quali sono sempre accompagnati da acuta lordosi e spina bifida cervicale, mentre la midolla tanto anteriormente quanto posteriormente ha subito un processo atrofico; laonde la spina bifida può corrispondere tanto alle curve dorsali, quanto alle curve ventrali (Vedi il presente Tomo, pag. 126).

Aderenze amniotiche.

e. Aderenze amniotiche. — Fra le cause meccaniche molti trattatisti hanno annoverate le aderenze dell'amnion alla doccia vertebrale, ma certamente essi le hanno indotte piuttosto dalla frequenza con cui si riscontrano negli exencefali (vedi pag. 154) che non per osservazioni dirette; e fa meraviglia si debba nel numero di tali trattatisti annoverare anche *Marchand*[2]. Contro tale ipotesi già sorse *Virchow*[3] avvertendo che essa è molto dubbia, specialmente quando la cute del rachicele è anche intatta e quando l' ernia si fa strada fra le vertebre integre (ernia

1) **Lebedeff A.** *Virchow's Archiv.* Bd. LXXXVI, s. 283; 1881.

2) **Marchand**, prof. a Giessen. *Real Encyclopädie.* Bd. IX, s. 187. Wien 1881.

3) **Virchow R.**, prof. a Berlino. *Die krankhaften Geschwülste.* Bd. I, 1863.

interstiziale); e poscia *Koch*[1] negava che vi fosse alcun esempio di mielocele aderente all' amnion. Ma questa proposizione era troppo assoluta, poichè già preesisteva l' osservazione di *Jensen*[2], ed a questa ne è stata poi aggiunta una seconda da *Recklinghausen*. (Vedi Mem. cit. pag. 434, Fall 32).

Jensen descrisse un feto immaturo con celosoma, con spina bifida alla parte inferiore del torace e con briglie amniotiche, che descrivevano una spira, la quale dal piede sinistro andava tanto sul lato destro dell' addome quanto all'estremità inferiore del rachicele. Egli espose poi l'opinione che l'aderenza dell'amnion al dorso non accada quando l'embrione è già completo, poichè allora non si potrebbe spiegare (ammettendo un' azione traente) la disgiunzione e il difetto degli archi vertebrali. Egli crede piuttosto che avanzando le pieghe amniotiche sul dorso per completare il sacco, s' interpongano e aderiscano alla doccia spinale ancora aperta. Ad onta della verosimiglianza di tale dottrina non havvi bisogno di ricorrere alla medesima, eccetto i rari casi in cui s' incontrano le aderenze suddette.

Secrezione sierosa

f. Trasudamento. — La prima questione che si offrì all' esame anatomico della spina bifida fu: se il difetto negli archi vertebrali era primitivo o secondario alla formazione dell' idrocele spinale; e *Ruysch* fino dal 1691[3] non esitò a risolverla (dopo l'esame di tre casi) ammettendo che la chiusura degli archi fosse impedita dalla distensione delle meningi spinali in causa dell' idrope, ma non stabilì quale fosse l'origine dell' idrope stessa. Tale questione fu più tardi presa in esame da *Titsingh*[4] e da

1) **Koch Guglielmo.** *Beiträge zur Lehre von der Spina bifida.* Leipzig 1881, s. 6.

2) **Jensen Giulio,** di Kiel. *Virchow's Archiv.* Bd. XLII, s. 236; Berlin 1868, Vedi Parte 2.ª, pag. 311, Oss. 19.

3) **Ruysch Fed.** *Observationum anatomico-chirurgicarum Centuria.* Amstelodami 1691, pag. 45, Obs. 34, 35, 36.

4) **Titsingh Abramo.** *De spina bifida.* Amsterdam 1833. (Opuscolo in olandese).

Acrell [1]; ed entrambi, avendo veduti esempi in cui il meningocele era accompagnato da idrocefalo, stimarono il tumore spinale non solo associato ma consecutivo all' idrope cerebrale.

Origine cefalica

Tosto nacque una terza ricerca, e cioè come l' idrope cerebrale discenda nello speco vertebrale e formi il rachicele. A tale quesito rispose *Platner* nel 1745 [2] dicendo che, ogniqualvolta l' idrope distende il 4.° ventricolo, si apre una strada qualunque per giungere nello speco vertebrale. E *Rosen* [3] completava la dottrina aggiungendo che il siero prende il suo corso per il gran foro occipitale e si spande nel tubo meningeo. La rottura per idrope del 4.° ventricolo fu poi verificata più volte, ma solo in due casi accompagnava la spina bifida (*Trompeo* [4] e *Cruveilhier* [5]), mentre *Monteggia* [6] rinveniva più volte idrocefalo con rachicele senza alcuna apertura preternaturale nel cervello. Questi ritenne pertanto che la idrope fosse anche fra le meningi cefaliche e che discendesse sotto le meningi rachidiane mediante la natural comunicazione; non negava però la possibilità della rottura del cervello, specialmente alla base del 3.° ventricolo. Più tardi venne *Magendie*, come riferimmo (vedi pag. 234), il quale suppose che l' idrope scolasse dal 4.° ventricolo per il foro da esso illustrato.

Origine spinale

Ma fino dal 1761 *Morgagni* [7] insegnava che il far

1) **Acrell Olaus.** *De spina bifida absque vitio spinalis medullae.* Swenka Wet. Acad. handling Stockolm 1748. Trim. IV, s. 287. Vedi Parte 2.ª pag. 284, oss. 25.

2) **Platner Zaccaria,** prof. a Lipsia. *Institutiones Chirurgicae.* Lipsiae 1745. Venetiis 1747, pag. 261, par. 747, 748.

3) **Rosen Nicolas,** di Rosenstein. *Trattato delle malattie dei bambini* (in svedese). Stockholm 1765. Tradotto in tedesco. Gottingae 1764. Tradotto in italiano con note di **Palletta.** Bassano 1783, pag. 358, 364, Cap. XXVI.

4) **Trompeo Benedetto.** *Annali univ. di Med.* Vol. XV, pag. 27; Milano 1820. Vedi Parte 2.ª pag. 288, oss. 56.

5) **Cruveilhier J.** *Osserv. cit.*

6) **Monteggia G. B.** *Institut. di Chir.* Vol. VI, Cap. II, par. 205. Milano 1816, Napoli 1837, pag. 76.

7) **Morgagni G. B.** *De sedibus.* Epist. XII; Cap. IX. Venetiis 1761.

nascere ogni volta la spina bifida da idrocefalo non era una dottrina completa, perchè si può accumular l' acqua nello speco vertebrale tanto se deriva dalla cavità del cranio quanto se si secerne entro di esso, di modo che ora si dà idropisia d' ambo le cavità ad un tempo, ed ora d' una soltanto; e ciò avviene più specialmente nei feti, perchè in questi le ossa delle vertebre e quelle del cranio possono facilmente cedere ed in realtà cedono. La prova poi che l' acqua può discendere dal cranio nello speco vertebrale, *Morgagni* la desunse da quei casi in cui lo scolo sieroso dalla rottura del tumore spinale fece diminuire l' idrocefalo (vedi pag. 232). Quando poi il siero s' accumula negli involucri della midolla, questi rimangono distesi, e si forma nella parte posteriore della spina un tumore più o meno grande analogo all' idrocefalocele. La ragione poi che il tumore si manifesta dal lato posteriore, egli non la trova nella disgiunzione delle apofisi spinose, essendo ancora naturalmente disgiunte, ma nell' impedito sviluppo delle medesime e nella minore resistenza dei muscoli e dei tendini sovrapposti.

Obbiezioni

Questa dottrina ottenne subito un grandissimo favore, ed ebbe persino l' approvazione del grande *Haller* (*Physiol.* Tom. IV, pag. 87). Ma essa spiegando soltanto l' origine del meningocele incontrò poscia tanto valorosi critici, quanto abili difensori, i quali ultimi però furono obbligati completarla. Da prima *Portal* (1770) recò una notevole aggiunta alla medesima, diffondendo la cognizione d' una nuova sede d' idropisia capace di produrre parimenti il rachicele, cioè mediante l' idrope del canal centrale del midollo; e più tardi (1803 [1]) egli coordinò la nuova idea colle precedenti. Ma già vedemmo (vedi pag. 217) che il mielocele è una forma non frequente di mero-rachischisi, come lo è il meningocele: mentre accade assai spesso il meningo-mielocele, sicchè l' origine della spina bifida nella forma più comune aspettava ancora una spiegazione.

Aderenza midollare

L' obbiezione più grave a *Morgagni* fu fatta da *Cru-*

1) **Portal Ant.** *Anatomie médicale.* Tom. I, pag. 303. Paris 1803.

veilhier nel 1830 [1], poichè per una parte egli trovò spesso casi d'idrocefalo senza spina bifida e per contrario alcuni casi di rachicele senza idrocefalo, sicchè considerò giustamente erronea la teoria di *Titsingh*, d'*Acrell* e di *Platner*, che ammetteva esser l'idrorrachia prodotta dall'idrope dei ventricoli cerebrali. D'altra parte avvertiva che la dottrina la quale considera la raccolta sierosa nelle meningi cagione del tumore esterno rachidiano non spiega la pregressa aderenza della midolla spinale col sacco meningeo (veduta dallo stesso *Morgagni*); sicchè ritenne piuttosto che l'aderenza sia primitiva e cagione della spina bifida; ma si risparmiò di cercarne l'origine, in guisa che egli seppe soltanto mostrare la dottrina di *Mogagni* insufficiente a spiegare il mielo-meningocele.

Pressione del siero

Alcuni teratologi s'accinsero poscia a risolvere il quesito dell'aderenza midollare posto da *Cruveilhier*, ma le risposte non furono conformi, e soltanto si prestano a venire riunite in due gruppi, poichè alcuni scrittori (non trovando altro espediente) ricorsero al semplice arresto di sviluppo delle parti affette, ed altri stimarono miglior consiglio di completare la dottrina di *Morgagni*. Fra questi devonsi annoverare *Tourneux et Martin* [2], i quali sostennero come il tumore lombo-sacrale sia determinato dalla pressione del liquido cefalo-rachidiano, raccolto nello spazio sotto-aracnoideo, la quale pressione spinge l'estremità della midolla in basso e posteriormente. Ma non giustificarono perchè la midolla venga piuttosto spinta posteriormento che dal lato anteriore. Tale giustificazione peraltro era già stata esposta tre anni prima da *Hofmokl* [3] mediante un ingegnoso esperimento, che tosto riferiremo.

Esperimento

Hofmokl prese una doccia di cristallo abbastanza grossa, che egli convertì in tubo chiudendo il lato aperto con una membrana sottile ed elastica, ed introdusse nell'in-

1) **Cruveilhier J.** *Atlas d'Anat. Patholog.* Livr. XVI. Paris 1830. — Trad. ital. Fasc. XXXI, pag. 334; Firenze 1838. — *Anatomie pathol. du corps. humain.* Livr. XXX. Trad. ital. Tom. II, pag. 334. Firenze 1838.

2) **Tourneux et Martin.** *Journal d'Anatomie et de Physiologie.* Paris 1881, pag. 287.

3) **Hofmokl.** *Wiener medical Jahrbücher v. Stricker* 1878, s. 443.

terno del tubo una striscia di gomma elastica larga all' incirca la terza parte del diametro trasversale del tubo; poscia fissò saldamente le due estremità della medesima alla parete interna del tubo stesso, in modo che essa rimanesse parallela alla membrana suddetta, ma non a contatto, nè troppo tesa. Indi con cautela riempì totalmente d' acqua il tubo e lo chiuse fermamente con un tappo (lo che obbliga a supporre che il tubo fosse chiuso anche all' altra estremità), in cui aveva praticato un foro. Per questo con una siringa piena d' acqua e priva d' aria aumentò la pressione entro il tubo, e vide all' estremità del medesimo (*rückwärtigen*) la membrana elastica di chiusura sporger all' esterno a guisa di vescica, e ciò che più importa vide che la striscia fluttuante di kautschouck si piegava corrispondentemente e (se la distanza era piccola) si appoggiava ancora alla vescica stessa.

Obbiezioni

Questo esperimento assai ingegnoso incontrò alcune obbiezioni per parte di *Kock* (Mem. cit. s. 12). Anzi tutto questi ricordò che nel periodo embrionale, in cui gli archi vertebrali sono chiusi da una membrana, già si riconoscono distinti i gangli intervertebrali e le radici anteriori in connessione colla midolla e coi fori intervertebrali (nella specie umana nel 16.° e 17.° giorno), sicchè la midolla non è così libera nel fluido cefalo-rachidiano, come era la lamina di gomma suddetta. E se il fluido comprimendo da ogni lato avesse la meravigliosa proprietà di spostare la midolla, allora formerebbe ernia *in alto (?)* e non nel dorso, perchè i cordoni nervosi fissano e conservano la midolla in una direzione opposta al movimento desiderato. Il fatto però contraddice a questa obbiezione poichè nel mielo-meningocele si trovano le radici nervose anteriori grandemente allungate anzi che raggiungano i fori di coniugazione; lo che prova che non hanno la forza di conservare la midolla in sito; e tutti convengono che tale allungamento è l'effetto dell' ingrandimento progressivo del sacco idropico.

Kock respinge ancora per altri motivi la teoria, che l' idrope del meningocele sposti la midolla. E fra questi il principale si è, che la pressione sanguigna, per cui viene separato il liquido cerebro-spinale, non può superare cer-

tamente la pressione subìta dal feto per opera dell'umore amniotico. Ma si può ricordare all'autore che qui non si tratta d'una secrezione fisiologica bensì patologica (probabilmente da stasi), che questa teoria non solo giova a spiegare il mielo-meningocele ma ancora il cefalocele e qualunque altra cisti esterna, e che difficilmente si può sostituirla con un'altra migliore come lo prova il silenzio dell'autore a questo proposito. Ma se le obbiezioni di *Koch* non tolgono il valore all'esperimento di *Hofmolk*, non si può però dire per questo che esso risolva il quesito in tutte le sue parti, perchè nel mielo-meningocele (oltre lo spostamento all'esterno della midolla) havvi per un tratto aderenza della medesima alle meningi e per un altro distruzione più o meno profonda d'ambidue.

Arresto di sviluppo

g. Aplasia. — Fra gli autori del secondo gruppo havvi anzi tutti *Murray* [1]; il quale in una fanciulla di 17 mesi con spina bifida, avendo trovati varii difetti nelle vertebre e in altre ossa, sospettò che l'origine della mero-rachischisi fosse precisamente una mala conformazione negli archi vertebrali; alla quale opinione (espressa poi col titolo di *difetto di sviluppo*) s'associarono dopo *Meckel* [2], *Palletta* [3] e *Vannoni* [4] Quest'ultimo poi recò un fatto importante per sostenere la tesi: che l'idrorrachia non è necessaria a produrre la spina bifida. Trattavasi d'un feto di 8 mesi, che in luogo della cute nella regione lombare presentava un'area rosso-scura; e sul lato interno di questa (e precisamente sulla linea mediana) vedevasi nascere un gran numero di filetti nervosi, mentre per una parte non eravi vestigio d'idrorrachia e per l'altra erano deficienti gli anelli della 2.ª, 3.ª e 4.ª vertebra lombare. Intorno a questo fatto però è da notare che esso è eccezionale e che può ricevere una diversa interpretazione, come accenneremo più avanti.

1) **Murray J. Andr.** *De spinae bifidae ex mala ossium conformatione.* Gottinga 1779. Quest'opuscolo non è stato da noi rinvenuto.

2) **Meckel J. Fr.** *Handbuch der pathologischen Anatomie.* Bd. I, s. 360; Leipzig 1812.

3) **Palletta J. B.** *Exercitationes pathologicae.* Mediolani 1820. Pars I. pag. 131. Art. 3.ª *De spina bifida.*

4) **Vannoni Pietro,** ostetrico di Firenze. *Gaz. med. Toscana.* Anno 1850, pag. 219.

Dareste La teoria che la spina bifida non è se non un arresto di sviluppo rinvenne più tardi un valido difensore in *Dareste;* il quale, avendo incontrati embrioni di pollo (mediante le sue incubazioni artificiali) in cui mancava la sostanza nervosa nella linea mediana del canal midollare, confermò ciò che aveva sostenuto più volte [1] cioè, che la doccia primitiva rimane aperta nella spina bifida (in luogo di riaprirsi come molti hanno creduto), oppure rimangono aperte soltanto le lamine vertebrali, mentre la cute e le meningi si separano fra loro e si fanno continue posteriormente. Ma se tale reperto può spiegare l' olo-rachischisi (vedi pag. 163), esso è del tutto insufficiente a rendere ragione delle diverse specie di tumori da spina bifida che abbiamo descritte, poichè la doccia midollare rimanendo aperta posteriormente in tutta la sua estensione non dà luogo nè ad un semplice meningocele, nè ad un mielocele, e neppure ad un mielo-meningocele.

Ranke Per ispiegare quest' ultima forma *Ranke* [2] ricorse ad una ingegnosa teoria tratta dallo sviluppo embrionale. La doccia nervosa (produzione del foglietto esterno) si chiude mediante l' unione dei suoi margini, e rimane anche lungo tempo dopo la chiusura in connessione col foglietto germinativo. Poscia cresce il tessuto connettivo (appartenente al foglietto medio) fra il canale nervoso ed il foglietto esterno (epidermide), e separa fra loro queste due parti. In tal modo ha origine il canal vertebrale membranoso, del quale la porzione dorsale viene chiamata *membrana riunente superiore.* Ora questa membrana riunente (che poscia formerà il corium, lo scheletro e le meningi) si svilupperà incompletamente quando il distacco fra il canal nervoso ed il foglietto corneo non accade, oppure si

1) **Dareste C.** *Comptes rendus de l'Acad. des Sc.* Tom. LXIX, p. 956; 1869. — *Sur la production artificielle des monstruosités.* Paris 1877, pag. 109. — *Comptes rendus* 1879, Tom. LXXXIX, pag. 1042 e Tomo XCVI, pag. 511.

2) **Rancke H.** in Monaco. *Weitere Bemerkungen zur Aetiologie der Spina bifida.* Centralblatt für Kinderheilkunde von **Baginsky** und **Monti.** Bd. I, s. 195 : 1877-78. — *Jahrbuch der Kinderheilkunde.* N. F. Bd. XII, s. 116.

formerà in modo da conservare attaccato il canal nervoso alla cute già formata. Questa dottrina, sebbene appoggiata da *Koch*, non può dirsi che sciolga a sufficienza il quesito, poichè, come vedemmo, il mielo-meningocele è generalmente privo della cute e delle meningi dorsali, ed è accompagnato dall' idrope sotto-aracnoidea.

Recklinghausen

Recklinghausen, giovandosi in parte delle ipotesi precedenti, le ha subordinate ad una nuova idea e cioè che si dia una aplasia primitiva circoscritta al mesoblasto, la quale si manifesta mediante la mancata chiusura dei germi vertebrali per una diversa estensione e per un difetto corrispondente nella dura madre, e più specialmente ove la doccia si chiude per ultimo, cioè dove rimane aperto lungo tempo il seno romboidale. Quando accade quest' aplasia, si verifica ancora un insufficiente sviluppo delle singole vertebre, e la mancanza parziale o totale d' alcune delle medesime, in guisa da risultare un accorciamento della colonna vertebrale con o senza scoliosi. Siccome poi la midolla spinale continua a crescere in modo normale, così questa riesce relativamente troppo lunga. Ammessa questa seconda ipotesi, l'autore ne induce che anche il canal midollare diverrà relativamente troppo lungo e quindi dovrà subire o un rigonfiamento (mielocele), oppure si lacererà esternamente e la lamina addominale subirà una parziale estraversione (*mielo-meningocele*) nel punto maggiormente piegato della spina. Da questo stato, egli afferma, ne consegue poi la disposizione cirsoidea dei vasi sanguigni e la loro varicosità; la quale alla sua volta produrrà congestione, trasudamento e distruzione del tessuto nervoso; ed in tal modo risultano tutti i caratteri del mielo-meningocele.

Per la formazione del sacco erniario *Recklinghausen* crede concorra tanto la mancanza della dura madre dal lato esterno quanto il trasudamento che accade nell' aracnoide sottoposta al midollo spinale (mielo-meningocele), oppure nel canal midollare (mielo-cistocele); poichè mancando la dura madre manca il riparo che mantiene nei limiti il liquido cerebro-spinale e modera la pressione sanguigna dei vasi. L' organo che secerne il liquido, egli aggiunge, è essenzialmente una delle membrane vascolari, cioè la pia madre o *l'aracnoide* (?). Nel meningocele e nel

mielo-meningocele è l' aracnoide l' organo secernente, nel mielo-cistocele è la pia madre (questa proposizione è oscura). *In questo* (qui forse allude al mielo-meningocele) va considerato ancora il tessuto dell'area medullo-vascolare, ove gli ampi vasi lasciano trasudare un essudato anche alla superficie libera del tumore, il quale essudato non si raccoglie nel sacco.

Obbiezioni

Intorno a questa teoria si possono fare parecchie considerazioni, fra cui tre principalissime. La prima si è che *Recklinghausen* e tutti gli altri i quali sono ricorsi ad un difetto primitivo di sviluppo per ispiegare la spina bifida, non hanno rammentato come in niuna delle molte forme d'aplasia che si rinvengono nell' organismo si riscontra fin da principio associato intimamente un processo patologico, sia nei vasi, sia nei tessuti (neoproduzione, degenerazione), come si riscontra nella mero-rachischisi. Egli è vero che nelle aplasie può sopravvenire un disturbo di circolo o quando l' organo difettoso giunge a contatto dei corpi esterni o quando principia a funzionare; ma invece le tre forme di rachicele (meningocele, mielo-meningocele e mielocele) sono per se stesse tre stati morbosi accompagnati da dilatazione dello speco vertebrale e da rovesciamento più o meno manifesto sui lati dei rudimenti superstiti degli archi, lo che prova una azione meccanica dall' interno all' esterno. Nè giova dire che il difetto dei processi spinosi si trova ancora nella spina bifida occulta, poichè nei pochi casi sezionati si trovò lesione meningea (vedi pag. 246).

La seconda considerazione risguarda il modo con cui l' autore spiega l' origine dell' ernia midollare a traverso la spina bifida. Egli è indubitato che, quando havvi scoliosi o la mancanza d' alcune vertebre, la colonna rimane più corta del normale; ma quando mancano queste circostanze, l' autore non ha fornite le prove che essa nei fanciulli affetti da mielo-meningocele sia più corta del solito rispetto all' età, mentre noi (osservando i nostri preparati) non abbiamo potuto rilevare tale circostanza, nè l' ha potuto *Fischer* [1] in un caso di spina bifida cistica. È ben

1) **Fischer Daniel.** *Ueber die lumbo-dorsale Rhachischisis* — in **Ziegler.** *Beiträge zur pathologischen Anatomie.* Bd. V, s. 170, Fall IV; Jena 1889.

vero che la embriologia, ammettendo nei primi tempi la midolla giungere fino al sacro, spiega soltanto come la medesima possa trovarsi in quella regione quando havvi spina bifida, e non spiega punto come essa rimanga ivi fissata, e come venga spostata posteriormente. Ma se l'embriologia per sè sola non rende ragione di queste due circostanze teratologiche, non si deve rinunziare alla luce che essa reca rispetto alla sede insolita della midolla per sostituirla con un' ipotesi finora discutibile.

La terza considerazione risguarda precisamente quanto ha scoperto *Recklinghausen*, e cioè la varicosità e disposizione cirsoidea dei vasi con iscomparsa dei capillari e distruzione della midolla (vedi pag. 207). Questo stato dei vasi è precisamente eguale a quello che abbiamo veduto nella forma d'acrania compresa sotto il nome di *pseudoencefalo* (Vedi il presente Tomo pag. 112 e 158). E come non potemmo allora riconoscere l' alterazione vasale secondaria ad altre lesioni della testa, così ora non possiamo ammettere la medesima cosa rispetto alle parti contenute nella colonna vertebrale, poichè non possediamo alcun esempio di sviluppo anomalo o d' infiammazione del midollo e delle meningi seguìto da iperplasia con allungamento delle pareti vasali.

Teoria vascolare — Benchè la ragione del processo angiomatoso sia sfuggita finora alle indagini, ciò non toglie che esso debba considerarsi primitivo rispetto agli effetti del medesimo; uno dei quali è ammesso da *Recklinghausen* stesso, cioè la distruzione della sostanza nervosa. Ed a questo effetto è permesso d' aggiungerne un altro, e cioè la distruzione degli involucri o l' impedimento al completarsi dei medesimi. Come nel pseudo-encefalo non havvi dubbio che lo sviluppo patologico dei vasi insieme all' essudato ed alle emorragie per azione meccanica porti la scontinuità delle meningi, della capsula cranica e della cute nella parte più prominente; così può intendersi che quando accade un egual sviluppo vascolare nella midolla spinale e nelle meningi dal lato dorsale, la pressione rechi lacune o distruzione delle parti stesse.

Taruffi

Ammettendo che la malattia vasale in discorso ora distrugga tutti gli involucri della midolla già distinti fra

loro (propri e comuni) ed ora impedisca la chiusura ed il complemento dei medesimi, non comprendiamo però tutte le varietà di spina bifida, che sono state descritte; poichè abbiamo altrove ricordato (vedi pag. 211) che si danno alcuni rari casi in cui si rinvengono tutti gli strati aperti dal lato dorsale meno il foglietto epiteliale, e che se ne danno altri (parimenti rari) in cui si trova la membrana unente superstite, senza metamorfosi differenziale, mentre la midolla è sostituita da tessuto vascolare; ed un esempio n'è stato fornito da *Gallez*. Ora non possiamo supporre altra cosa se non che anche queste rare differenze dipendano in gran parte dal tempo in cui il processo patologico ha esercitata la sua maggiore influenza.

Osservazione — **Gallez L.** *Iniencefalo.* Bullet. de l'Acad. de Méd. de Belgique 1868. N. 11, pag. 992. Rapport de la Commission.

Feto col cranio aperto alla regione occipitale e colla colonna vertebrale totalmente aperta. Dall' occipite usciva una massa fungoide ricoperta da una membrana e contenente i residui del cervello e del cervelletto. La parte posteriore della colonna vertebrale era supplita da una membrana, simile a quella che copriva il tumore fungoso. Entro lo speco non si trovò alcun vestigio della midolla ed invece une strato vascolare traversato da filamenti nervosi che andavano ai fori di coniugazione. La membrana principiava a ricoprirsi della cute alla regione lombare, quantunque mancassero ancora gli archi vertebrali fino a tutto il sacro.

Difficoltà

Certamente nasce l' obbiezione come l'angiomatosi avvenga dal lato dorsale della midolla, mentre il processo distruttivo solo di rado accade dal lato anteriore con apertura del corpo delle vertebre. Per rispondere a questa obbiezione possiamo supporre che l' iperplasia vasale della lamina midollare avvenga più facilmente ove la resistenza è minore (essendo cognito che gli archi vertebrali, e specialmente i lombo-sacrali, sono gli ultimi a formarsi e a congiungersi), e che questa iperplasia, accompagnata da stasi e da essudato, porti effetti diversi a seconda dello sviluppo embrionale. Possiamo supporre cioè che, quando l' alterazione vasale è relativamente precoce, impedisca la chiusura del mesoblasto nella sua linea mediana e che anche la midolla resti aperta (specialmente nella sua por-

zione romboidale [1]) aderendo coi suoi margini al foglietto esterno; come possiamo supporre che quando il mesoblasto è già chiuso e differenziato ne' suoi strati, l'angiomatosi midollare s'estenda alle meningi od inversamente, e poscia distrugga le parti stesse ove è essa più intensa e le congiunga fra loro ove lo è meno (*zona epitelio-sierosa*).

Ernia midollare

Rimane però il quesito di *Cruveilhier:* come l'estremità della midolla si sposti all'esterno. Questo fatto (senza ricorrere all'esperimento di *Hofmokl*) lo possiamo considerare secondario, cioè effetto del meningocele; possiamo infatti supporre che l'angiomatosi (mentre raggiunge il maggior sviluppo dal lato dorsale ed ivi impedisce il complemento del mesoblasto, oppure mentre distrugge la pia corrispondente, l'aracnoide, la dura madre e perfino la cute) si limiti dal lato ventrale ad una semplice dilatazione vasale sotto la forma di stasi, la quale dia luogo la meningocele ed allo spostamento della midolla dal lato dorsale, ove essa è già in parte distrutta ed in parte congiunta colla dura madre. Questa successione poi non è costante, avendo riferiti casi in cui eravi spina bifida con l'*area medullo-vascolare* non sporgente, lo che significa che non si era raccolto siero nello spazio sotto aracnoideo (vedi Oss. a pag. 213).

Spina bifida anteriore.

La semplice stasi poi degli involucri midollari dal lato ventrale non è costante, poichè anche qui talora accadono emorragie e processi degenerativi (vedi pag. 182); e siccome queste emorragie le abbiamo vedute associarsi all'apertura longitudinale del corpo delle vertebre ed alla formazione (ora simmetrica ed ora irregolare) dei nuclei ossei, così è permesso supporre, se non un'angiomatosi, almeno un disturbo nella distribuzione dei vasi che penetrano nelle cartilagini vertebrali, in guisa che queste si conservano divise sulla linea mediana per modo da permettere talvolta l'ernia anteriore delle meningi, oppure si ossificano

1) Quest' ultima porzione era già conosciuta da **Longet** (**F. A.**), il quale disse che qualche volta si vedono le lamine posteriori (inferiori nell'uomo) allontanate in modo che ricordano il seno romboidale degli uccelli (*Anat. et Phys. du Système nerveux.* Tom. I, pag. 255; Paris 1842).

irregolarmente così da determinare la cifosi e la lordosi. Ma queste possono bene aumentare l' apertura della spina bifida senza essere la causa della medesima, perchè (come già avvertimmo) frequenti sono gli esempi della medesima in colonne spinali d' altronde ben conformate.

Meningocele

L' angiomatosi, che si presta da sola a spiegare il meningo-mielocele dorsale, non può essere invocata per il meningocele, nè per il mielocele, poichè niuno finora ha trovato un tale processo in queste forme di mero-rachischisi. Alcuni anatomici hanno notato invece nelle ernie meningee uno stato iperemico, e questo da tutti fu giudicato sufficiente per ispiegare il meningocele. Ma non conosciamo alcuno che abbia descritto altrettanto nella midolla in caso di mielocele; laonde può supporsi che si ripeta quanto accade sovente nell' idrocefalo avanzato, ove più non si riscontra l' iniezione nella superficie dei ventricoli. Questa mancanza, come tutti sanno, è stata considerata un fatto secondario per la pressione del liquido sui vasi; ora non possiamo a meno di ricorrere alla stessa teoria per intendere come quelli che hanno descritto dei mieloceli non hanno fatto ricordo d' uno stato congestivo.

GRUPPO II.

PROSOPO E TRACHELO TERATUS

(Deformità della faccia e del collo).

La forma e il modo singolare di congiunzione delle singole parti componenti la faccia, non che il processo assai complesso con cui le medesime si compongono e si completano spiegano a sufficienza come questa regione assai importante vada frequentemente soggetta ad anomalie, le quali offrono un numero di varietà assai maggiore che quelle di qualunque altra parte del corpo.

Ordinamento

Molte di tali anomalie ricordano esattamente le fasi embrionali ed assumono forme caratteristiche, le quali permettono di ricavare tipi teratologici ben definiti. Altre invece sono date in diversa misura da sviluppo difettoso od eccedente, o da sole modificazioni di rapporto fra le parti stesse, sicchè si hanno numerose varietà senza tipo uniforme, le quali si possono raccogliere in un solo genere, il cui effetto comune è l'*asimmetria* della faccia. Infine le deformità, siano caratteristiche siano puramente asimmetriche, ora s'estendono in più parti della faccia, ed ora sono circoscritte ad una sola, come *le fessure*; oppure sono del tutto particolari ad una parte, lo che ci obbliga ancora ad occuparci delle anomalie esterne dei singoli organi.

Capitolo I.

Prosopus asimmetrus.

Sebbene l' asimmetria della faccia, specialmente lieve, sia un fatto assai frequente, tuttavolta si hanno della medesima pochissime osservazioni e tutte recenti, e niuna monografia che le abbia raccolte ed ordinate; mentre che dell' asimmetria del cranio (compreso l' osso frontale), da *Morgagni*[1] fino ad oggi, molti fatti furono descritti e già *Lucae*[2] ne raccolse parecchi.

Dovendo iniziare la storia dell' asimmetria della faccia avvertiamo tosto che non comprenderemo soltanto i casi nei quali una metà laterale era maggiore o minore dell'altra, ma ancora quelli in cui o la metà superiore era sproporzionata all' inferiore, o l' intera faccia era obbliqua. Tali asimmetrie sono date ora dalle parti molli, ora dallo scheletro, ed ora da ambidue le cose insieme.

Ipertrofia laterale

1. *Eccesso delle parti molli.* — La sproporzione delle parti molli può essere circoscritta, od estendersi alla metà della faccia e venir fornita da tutti i tessuti così da costituire una vera iperplasia. Questo fatto non è frequente, non avendone potuto raccogliere che 14 esempi (V. Tom. V, p. 410),

1) **Morgagni G. B.** *De sedibus et causis morborum.* Epistola 62, par. 16.

2) **Lucae J. C.** *De symmetria et asymmetria crani.* Marburgi Cattorum 1839, pag. 32.

i quali risguardavano 9 maschi, ed accaddero 8 volte sul lato sinistro. L' asimmetria circoscritta è data dalla presenza o d' un teratoma, o d' una cisti dermoide o d' una iperplasia d' un tessuto sotto forma di tumore. Ma a questo riguardo è assai difficile il distinguere molte volte le storie dei casi congeniti da quelle degli acquisiti, poichè non pochi chirurghi non s' informarono del tempo in cui avvennero le prime manifestazioni del tumore. Nè può sempre supporsi aver le neoplasie avuto un periodo latente, sapendosi come queste possano anche nascere nella puerizia, del che fanno fede i casi di *Ricord* e d' *Auvert*.

Tumori

Oss. 1. — **Ricord Ph.** *Archives générales de Méd.* Tom. VIII, p. 327. Paris 1825.

In un bambino di 6 mesi si manifestò un tumorino nella spessezza della guancia sinistra il quale crebbe progressivamente ed all' età di due anni la cute sovrapposta era assottigliata e fu presa da infiammazione. L' autore incise la pelle e tosto si presentò una cisti, che facilmente venne enucleata; essa era sferica, elastica, grande come l' estremità del dito piccolo colla parete bianca opalina, semi trasparente; conteneva un liquido simile all' acqua, per cui l' autore la giudicò un' idatide acefalociste.

Oss. 2. — **Auvert Ales.**, d' origine francese, prof. a Mosca. *Selecta praxis medico-chirurgicae.* Parisiis 1848, Moskau 1851; Tab. XVI. — Vedi **Bruns.** *Op. cit.* pag. 148.

Una bambina avanti di raggiungere il 5.° mese di vita subì un colpo violento sulla guancia destra, e poscia nella medesima si sviluppò un tumore, che quando venne estirpato presentava i caratteri d' un lipoma.

Le neoplasie congenite più comuni della faccia sono gli angiomi, e *Bruns* [1] ha recato notevoli esempi, i quali non si limitavano a semplici macchie o placche, come al solito, ma assumevano le proporzioni di veri tumori; e noi pure ne possediamo un esempio situato nel mento d' un neonato, ove il tumore è grosso come un uovo di gallina

Neoplasmi

1) **Bruns Victor.** *Die chirurgische Pathologie etc.* Bd. I, s. 165. Tübingen 1859. Atlas, Abth. 2, Tafel 2.

(Museo N. 730, Prep. in cera). Un' altra neoplasia per se stessa rara, ma che accade generalmente nella faccia e specialmente nella palpebra superiore è il *neuroma cirsoideo.* Venti anni or sono, noi [1] ne descrivemmo due casi, ne raccogliemmo altri otto di diversi autori e rilevammo in 6 casi che la neoplasia era congenita ed in 3 che era apparsa poco dopo la nascita del fanciullo; in un caso il tempo dell' apparizione non fu notato. Le osservazioni posteriori non hanno modificato tali corollari.

Nella faccia non sembrano frequenti i lipomi semplici, di cui un esempio fu descritto da *Acrel* [2], e neppure i composti non conoscendo che l'osservazione di *von Ammon* [3], la quale (stando alla figura) appare piuttosto una verruca pigmentata, appianata ed estesa a tutta una guancia. Vi sono poi due casi singolari di ipertrofia bilaterale e simmetrica del tessuto pinguedinoso della parte inferiore della guancia: uno appartiene a *Dalle Chiaie* [4] e l' altro a *Lannelongue* [5]. Vi sono inoltre osservazioni d' igromi poliloculari della guancia, date da *Kuhk* [6], da *Steininger* [7] e da *Lannelongue* [8]. E non mancano gli esempi d' adenomi attribuiti alle glandole sudoripare (*Lotzbeck* [9] e *Nicola-*

1) **Taruffi C.** *Bullet. delle Scienze mediche di Bologna.* Ser. V. Vol. X, pag. 54; 1870.

2) **Acrel O.** *Chirurgische Geschichte im k. Lazarethe zu Stokholm angemerkt.* A. d. Schwedischen ecc. 1772, pag. 384. Osservazione riportata da **Bruns.**

3) **von Ammon.** *Die angeborenen chirurgischen Krankheiten.* Berlin 1842, Tafel XXXII, fig. 9, *a.*

4) **Dalle Chiaie Stefano.** *Miscellanea anatomica.* Napoli 1847, Tavola LXXXIX, fig. 2.

5) **Lannelongue.** *Des Kystes congenitaux.* Paris 1886, pag. 387, Obs. 76, pag. 323, fig. 44.

6) **Kuhk.** *Magazin für die ges. Heilkunde von* **Rust.** Bd. XXXI, s. 78. Berlin 1835. Citato da **Bruns,** pag. 157.

7) **Steininger** *Cysten der Wange.* Wien. med. Wochenschrift. Bd. XVIII, s. 97; 1868.

8) **Lannelongue.** *Loc. cit.* pag. 349, Oss. 55.

9) **Lotzbeck.** *Schweis drüsengeschwulst der Wange.* Virchow's Archiv. Bd. XVI, s. 160; 1859.

doni [1]); finalmente ricorderemo il cancro fibroso della guancia affermato da *Depaul* [2] ed il cancro midollare, operato tre volte, del mascellar superiore descritto da *Rink* [3], senza contare i casi di cancro congenito dell' occhio.

Frequenti invece sono le cisti dermoidi intorno alle orbite e sul naso; e già molti esempi abbiamo ricordati rispetto al primo luogo (Vedi Tom. III, p. 152 e Tom. IV. pag. 255) e molti altri si potrebbero aggiungere se fosse d' uopo; solo noteremo che *Bland Sutton* [4] ha meglio formulata la dottrina di *Régnier* (loc. cit. pag. 161) dicendo che si tratta della sequestrazione di una piccola parte della superficie epiblastica nella fessura orbitale durante la sua obliterazione. In quanto alle cisti dermoidi del naso ci riserbiamo a parlarne discorrendo delle anomalie di quest' organo. Qui avvertiremo soltanto che gli esempi di queste cisti nelle guancie sono abbastanza rari, non avendo rinvenute che sei osservazioni, le quali appartengono a *Mollier*, a *Vernueil* [5], a *Payan* [6], a *Rigel* [7], a *Legroux* [8] ed a *Lesser* [9].

Teratomi

Tumore assai voluminose e che toglie maggiormente la simmetria della faccia è il *teratoma*, che noi abbiamo chiamato *exoprosopus amorphus;* e gli esempi di questa singolare mostruosità furono dati da *Sömmering*, da *Bury,* da *Reguleas,* da *Hess,* da *Broer* e da *Ford,* dei quali già abbiamo riferite le singole descrizioni (Vedi Tom. III,

1) **Nicoladoni.** *Deutsche Zeitschrift für Chirurgie.* Bd. I, s. 432; 1872.

2) **Depaul.** *Bulletins de la Soc. anatomique de Paris* 1846, p. 239.

3) **Rink L.** *Ueber eine angeborene Geschwulst am Oberkiefer.* In. Diss. Göttingen 1873.

4) **Bland Sutton J.** *Dermoids.* London 1889, pag. 44.

5) Le osservazioni di **Mollier** e di **Vernueil** sono riferite nel Tom. IV, pag. 261.

6) **Payan,** chirurgo ad Aix. *Gaz. méd. de Paris* 1841, pag. 566.

7) **Rigel de Guillac.** *Bullet. de la Soc. de Chir.* Tom. II, pag. 218, 1851.

8) **Legroux.** *Ibid.* Janvier 1867, pag. 10.

9) **Lesser.** *Dermoydcyste vor dem Ohr.* Deutsche Zeitschrift für Chir. Bd. I, s. 319; 1872.

pag. 134). Ma qui ripareremo ad una ommissione, aggiungendo che anche *Vrolik*[1] descrisse un tumore cutaneo sotto la guancia sinistra, il quale conteneva frammenti fetali. Tumori assai voluminosi possono da ultimo invadere le guancie senza avere un' origine gemellare e senza nascere dai tessuti propri della faccia, e questi derivano dalla parotide, oppure dalla tiroide; ed è celebre il broncocele descritto da *Mondini*[2] in un feto ottimestre, che saliva sulla mascella inferiore e giungeva a sinistra sull' osso zigomatico, mentre discendeva dallo stesso lato fin' oltre il capezzolo.

Animali

La teratologia comparata finora non fornisce, per quanto è a noi cognito, alcun esempio d' asimmetria facciale data da tumori, eccetto che si voglia comprendere il fatto d' *Heusinger*[3], il quale fatto per vero non sembra un neoplasma. Si trattava d' un agnello che nacque con un tumore peduncolato sulla guancia destra coll' aspetto della placenta, e l' autore rimase in dubbio se fosse un cotiledone, non avendo potuto esaminare le secondine. Il vitello morì ben presto.

Faccia obliqua

2. *Prosopus varus*. — Non è raro il vedere persone con un lieve grado di obliquità della faccia, la quale talora è data soltanto dall' asimmetria della mascella inferiore. Ma è assai raro il caso di vedere una obliquità notevole con aplasia della faccia dal lato in cui è diretto il mento, e ciò fu indicato col nome di *emiatrofia facciale*. Questa denominazione è stata invece sostituita da *Stahl*[4] coll' altra di *faccia vara;* e siccome i cinque casi che egli illustrò appartenevano tutti a dementi, suppose la

1) **Vrolik G.** *Nuovi atti dell' Instituto Neerlandese.* Amsterdam 1831, pag. 211. Osservazione riportata da **Bruns V.** *Die chir. Patholog. etc.* Bd. I, s. 7; Tübingen 1859.

2) **Mondini Francesco**, anatomico bolognese. *De broncocele.* Novi commentarii Acad. Scient. Instituti Bononiensis. Tom. III, pag. 343. Bononiae 1839.

3) **Heusinger.** *Zeitschrift für die organische Physik.* Tom. II, s. 378; 1828.

4) **Stahl F. C.** *Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie.* Bd. XXVI, s. 401. Berlin 1879.

preesistenza d' una atrofia cerebrale, la quale durante la fanciullezza avesse avuto una grande influenza a produrre l' obliquità mediante la contrattura muscolare. *Rollmann*[1] però non divide questa opinione e crede piuttosto che l' obliquità della faccia dipenda essenzialmente da una deviazione dello scheletro, la quale s' inizii nella 2.ª metà della gravidanza.

Niun dubbio che molte volte questa origine sia vera, e le osservazioni di *Delplanque* e di *Fridolin* l'attestano; ma quando l' individuo è un adulto come nel caso di *Berté*, allora il giudizio diventa dubbio, tanto più che nel caso suddetto s'aggiungeva un polipo sarcomatoso il quale discendeva dallo sfenoide. E già *Bruns*[2] aveva rinvenuto un fatto che dimostra come l' obliquità possa ancora essere acquisita. Una fanciulla di 12 anni aveva sino all' età di 7 anni avuto la faccia normale, quando principiò a subire di convulsioni, le quali continuarono a ripetersi, ed allora principiò a notarsi una macchia bianca della pelle sotto l' occhio destro, che s' andò estendendo a tutta la guancia, e poscia si manifestò dal lato stesso una vera atrofia; sicchè la dottrina di *Sthal* (ampliata convenientemente) è pur vera alcune volte.

Oss. 1. — **Delplanque P.** *Études tératologiques.* Paris 1885, pag. 96. Obs. 17.

Cranio di feto umano assai obbliquo, poichè tutta la metà destra era sporgente mentre la metà sinistra era depressa. Presenta inoltre una depressione nell'occipite fino al limite del cervelletto. L'osso nasale *destro* è di una metà più stretto che non l'altro, e l'intermascellare manca completamente a destra; nulladimeno la volta palatina al di dietro dell' arcata alveolare è rimasta chiusa. Tutte le altre ossa dello scheletro erano più corte e più sottili.

Oss. 2. — **Fridolin Giulio,** in Pietroburgo. *Virchow's Archiv.* Bd. CXII, s. 535, 1888. Tafel XIII, fig. 1-3.

Testa d' un neonato depressa nel lato destro, assai sporgente dal lato sinistro, con un difetto ellittico nelle ossa fra il parietale destro

1) **Rollmann Enrico.** *Beitrag zur Facies vara.* Inaug. Diss. München 1888.

2) **Bruns V.** *Op. cit.* pag. 126. Atlas, Abth. 2.°, Tafel I, fig. 6.

ed il frontale. Vi era fessura nell' arco alveolare nella mascella superiore destra, ed a sinistra la fessura s' estendeva al palato. Le due fessure erano larghe e si estendevano in alto, poichè i processi frontali dei mascellari, gli ossi nasali ed il lacrimale sinistro mancavano completamente. L' intermascellare, il setto cartilagineo ed il vomere erano spostati a destra. La cavità nasale sinistra comunicava inferiormente coll' apertura del palato. Lo sfenoide posteriore presentava l'apertura rotonda d' un canale che sboccava nella sella turcica.

Oss. 3. — **Bertè F.**, prof. a Catania. *L' Istituto anatomico della R. Università di Catania* 1888, pag. 61.

Teschio d' un Catanese di 24 anni, colla metà destra del cranio più sporgente in avanti che non la metà sinistra, e colla metà destra della faccia alquanto più bassa che con la sinistra. Lo sfenoide era distrutto nella sua base.

Il dissettore scarnando il teschio vide alla base, davanti al forame occipitale, un grosso polipo fibro-sarcomatoso, che otturava ancora la parte superiore delle *coane*. Dopo la macerazione l' apofisi basilare apparve tutta corrosa, salvo a sinistra, dove congiungevasi al corpo dello sfenoide mediante una listerella ossea, la quale perciò limitava il forame prodotto dalla perdita di sostanza a sinistra; laddove a destra il limite era fatto dall'apice della rocca. Posteriormente il forame giungeva fino a dodici mill. dall'orlo del foro occipitale; in avanti la perdita di sostanza invadeva il corpo dello sfenoide, più a destra che a sinistra; apriva i seni, e s' insinuava nella faccia inferiore fino in corrispondenza delle alette del vomere. Il diametro antero-posteriore del forame era di mill. 20, il trasversale di mill. 25.

Asimmetria del cranio. La metà sinistra della volta sta 5-7 mill. più indietro della destra; lo spostamento è reso chiaro dall' essere ritratte indietro la metà sinistra della sutura coronale e della squama occipitale. Inoltre alla *base* del cranio l'asse del forame occipitale non si continua con l'asse del pavimento delle fosse nasali, ma forma, prolungandosi, una curva concava a destra, come se le estremità dell'asse fossero state tirate sino ad incontrarsi a destra. La rocca destra è spostata un poco in avanti.

La metà destra dello scheletro della faccia apparisce più piccola della sinistra. Una linea perpendicolare dall' angolo esterno dell' orbita destra al margine della mascella è più corta di 7 mill. della corrispondente linea a sinistra. Una linea tirata dal centro del piano orbitale all' alveolo del primo grosso molare è a destra più corta di 3 millimetri che a sinistra, e lo stesso piano è più rapidamente inclinato in fuori a destra che a sinistra. Oltre a questa riduzione nel corpo, il mascellare superiore ha l' apofisi palatina più corta, e quindi il

pavimento della fossa nasale destra è più stretto, e la faccia risulta meno larga a destra. La riduzione di volume del mascellare superiore (che, secondo l'autore, è il fattore principale dell' asimmetria facciale) si rileva eziandio dalla maggiore vicinanza della sua tuberosità alla linea mediana della branca destra del mascellare inferiore; si rileva altresì per la non corrispondenza dei grossi molari superiori cogli inferiori, rimanendo i primi un poco più interni.

Aplasia del mascellar superiore.

3. *Brachyrrhynchus* (becco corto). — *Gurlt* ha introdotto nel 1832 [1] questo vocabolo per indicare gli animali che hanno la mascella superiore corta, i fori e le cavità nasali piccole, mentre la mascella inferiore è sporgente. Questo fatto, considerato estrinsecamente [2], si verifica ancora nell' uomo e s' incontra soprattutto nei casi in cui le orbite sono ravvicinate o insieme fuse (Vedi *Cebocefalo* e *Ciclopia*), ma può accadere anche indipendentemente da tale circostanza per solo difetto nella grandezza dei mascellari superiori. Nell' uomo però in causa della conformazione speciale della faccia riesce più appariscente la sporgenza della mascella inferiore che il difetto nella superiore; pertanto gli osservatori hanno pigliato in considerazione solo questo secondo carattere ed hanno instituita una forma anomala col titolo di *cranio progenio.*

Tale considerazione però non permette di comprendere tutti i casi di sporgenza del mascellar inferiore come esempi d'atrofia della superiore cioè di *brachirrinco*, poichè da una parte negli esempi che la scienza ci fornisce il più delle volte è tacciuto lo stato della mascella superiore, e dall' altra è noto essere la inferiore in qualche caso assolutamente più lunga del normale, sicchè rispetto all' uomo bisogna considerare il cranio progenio come una specie distinta e comprendervi per ora i casi eziandio in cui essa è forse relativa o secondaria.

1) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch der pathologischen Anatomie der Haus-Sängethiere.* Bd. II, s. 81. Berlin 1832.

2) Accettando da **Gurlt** il titolo e la definizione, non accettiamo i caratteri anatomici dello scheletro, potendo darsi il *brachyrrynchus* anche negli animali senza il difetto dell' intermascellare, come vedremo fra poco.

Mammiferi

Venendo ora al *brachyrrhynchus* negli animali, avvertiremo tosto che fu giudicato assai raro da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire*[1], non avendone rinvenuto che un solo esempio nella pecora, e che *Gurlt* in molti anni non trovò che un vitello, tre agnelli e cinque maialini[2], ed in tutti notò la mancanza dell' intermascellare, laonde pose questa circostanza come carattere anatomico principale della deformità.

È però da supporre che egli abbia esaminati soltanto i casi più notevoli, perchè nè *Gerber*[3] che vide due agnelli, nè *Otto*[4] che descrisse tre cani neonati figli d' uno stesso parto, ne' *Nahtusius* (citato da *Dareste* nel 1887), che rinvenne casi sporadici simili ai vitelli *natas* nel 1863, ricordano tale circostanza. Ma senza fare troppo caso del silenzio di questi autori possiamo riferire le seguenti osservazioni che concorrono ad ammettere la brevità della faccia superiore senza la mancanza dell' intermascellare, sicchè per i mammiferi dovranno in seguito distinguersi due specie di *brachyrrhynchus*: una coll' intermascellare, e l'altra senza. La quale distinzione è superflua per l'uomo, venendo contemplata la mancanza fra le fessure della faccia.

Oss. 1. — **Daubenton.** *Histoire naturelle de* **Buffon.** Tom. IV. p. 544. Paris 1750.

Testa di vitello con 10 pollici e mezzo di circonferenza al di sotto degli occhi. La fontanella è molto aperta. La testa poggiata sulla mandibola inferiore misura in altezza 4 pollici e mezzo. La mascella stessa è molto convessa inferiormente, colla estremità diretta in alto e coi denti sormontati, mentre la superiore è accorciata sotto al livello delle ossa nasali, compressa ai lati, e rivolta a destra in tutta la sua lunghezza.

1) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. I, pag. 258. Paris 1332.

2) **Gurlt E. F.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 7. Art. XI.

3) **Gerber.** *Zeitschrift für Physiologie.* Bd. I, s. 76. Darmstadt 1824.

4) **Otto Ad. G.** *Monstrorum sexcentorum descriptio.* Vratislaviae 1841, pag. 64. N. 102, 103, 104.

Oss. 2. — **Owen Richard.** *Catalogue de la collection ostéologique du Collége des Chirurgiens* 1853, pag. 624.

Cranio d' un bue adulto, notevole per l' arresto di sviluppo dei nasali, dei premascellari e della parte anteriore della mascella inferiore, la quale è anormalmente curvata in alto per porsi a contatto coi premascellari (intermascellari). Gli ossi nasali non hanno che un terzo della loro lunghezza, ma conservano la loro larghezza normale. Tra l' osso frontale, il lacrimale e l' osso nasale rimane uno spazio vuoto triangolare. Il lacrimale s' articola col premascellare, e così il mascellare non congiungesi col nasale. Le corna sono sviluppate sul frontale, nel punto in cui questo forma gli angoli esterni della cresta sopraoccipitale.

Oss. 3. — **Taruffi C.** *Museo d' Anatomia patologica comparata di Bologna.* (N. 1006 del nuovo Catalogo).

Vitello nato a termine da madre di media statura, del peso di libbre 13 ed oncie 10 bolognesi (intorno a 5 chilogrammi). Tutto lo scheletro è assai piccolo ed in particolar modo gli arti, sicchè fu classificato col titolo di *Nanomelus brevipes* di **Gurlt.** Ma venne anche avvertito che aveva la faccia come troncata. Difatto la distanza fra l' origine degli ossi nasali e l' estremità anteriore dell' intermascellare lungo la linea mediana è di 4 centimetri. Le ossa nasali sono corte e larghe, descrivono un leggier angolo col frontale, il quale s' abbassa più del solito anteriormente, e (ciò che è degno di nota) conservano l' ordinario rapporto coi mascellari. Questi sono parimenti corti, alquanto appianati anteriormente, assai arcuati lateralmente. L' osso intermascellare appare breve, così da sorpassare di poco il margine dei mascellari; pertanto gli orifici nasali sono corti, sebbene alquanto più larghi relativamente alla lunghezza. La mandibola inferiore (lunga 10 centimetri dall' angolo) sorpassa per 18 millimetri il piano dell' estremità dell' intermascellare.

Uccelli

La stessa brevità della mascella superiore è stata pure veduta negli uccelli, in cui si manifesta mediante la brevità del becco superiore[1]. Essa fu veduta dallo stesso *Gurlt* (l. cit.) in un' oca ed in un' anitra; poscia da *Otto* (l. cit. n. 112, 113, 114) in un passero, in un pulcino ed in un'anitra, indi da *Neubert*[2] in una civetta, lo

1) Il becco degli uccelli è paragonabile alle unghie dei mammiferi, essendo il prodotto di vegetazione epiteliale intorno ad un sistema di papille.

2) **Neubert W.** *Ueber Schnabel-Missbildungen.* Der zoologische Garten. Bd. VII, s. 247. Frankfurt am Mein 1866.

che vide pure *Larcher* [1], il quale osservò altrettanto in un' oca. Recentemente poi *Stölker* [2] ha raccolti dalla letteratura altri cinque esempi, e n' ha osservati quattro personalmente, lo che prova non essere l' anomalia ad un grado notevole negli uccelli è così rara come nei mammiferi.

Pesci

Molto più frequentemente è stato rinvenuto il *brachyrrhynchus* nei pesci e si crede che il *cyprinus monstrosus* descritto e rappresentato da *Aldrovandi* ne sia un esempio [3]. Chi s' accorse della frequenza in questa specie ed in generale nei Carpi fu *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* [4], il quale disse l' anomalia consister nella brevità del mascellar superiore, nella sporgenza in forma di becco dell' inferiore, in guisa che la faccia termina quasi immediatamente davanti agli occhi con una superficie molto larga e quasi verticale. Notò inoltre la forma semicircolare della bocca, e in un caso la straordinaria piccolezza della medesima. *Otto* [5] verificò tale frequenza avendo raccolti 14 esemplari parimenti nel ciprino, ed anche un caso nel *Luccio esox,* ed un secondo caso nel luccio fu raccolto dall' *Ercolani* [6].

Razze

Tornando ai casi lievi di brachirrinco nei mammiferi, egli è ora permesso di fare un ravvicinamento con certe razze d' animali che hanno essenzialmente gli stessi caratteri; ed anche è permesso d' ammettere che ciò sia accaduto per selezione naturale, oppure artificiale fra i casi sporadici. È a tutti noto come i cani molossi od alani (*dogues*), conosciuti già dai Romani, abbiano la testa rotondeggiante, il muso grosso, breve e troncato. Ed è pur cognito che in questo secolo si conoscono due varietà (non

1) **Larcher O.** *Mélanges de Pathologie comparée.* Paris 1873, p. 27.

2) **Stölker C.** *Ueber Schnabelmissbildung.* (Estratto d' un giornale stampato a St. Gall) 1875.

3) **Aldrovandi Ulisse.** *Monstrorum historia.* Bononiae 1642, pag. 351.

4) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. I, pag. 283; 1832.

5) **Otto.** *Op. cit.* N. 105-128, 129.

6) **Ercolani G. B.** *Mem. dell'Accad. delle Scienze di Bologna.* Ser. 4.ª Tom. III, pag. 823; 1882.

citate nè da *Aldrovandi*, nè da *Buffon*) in cui gli stessi caratteri sono esagerati, essendo il mascellare superiore assai breve, rialzato colla sua estremità libera, formando un angolo col frontale; mentre il mascellare inferiore è convesso in basso, cogli incisivi suoi che sormontano quelli della mascella superiore. La prima varietà si rinviene in una razza di cani di piccola grandezza, detti in Francia *cani carlini*, ed in Italia *botoli*, di cui ora si ripete la moda, che già fu nel primo quarto del secolo. E la seconda varietà comprende i cani grandi a tutti noti detti cani *bull-dogs*, pei quali la moda va declinando.

Una trasformazione di razza in casi sporadici sembra sia accaduta anche nei buoi del Pampas nell' America del Sud, detti *niates* o *natas*. Questa razza fu dapprima veduta da *Lacordaire* [1] e poscia da *Darwin* [2], il quale dette in esame ad *Owen* un cranio appartenente alla medesima. Ma nel 1863 il viaggiatore *Martin de Moussy* [3] non ne rinvenne alcun esemplare e suppose che la razza fosse scomparsa.

Caratteri della razza

I caratteri dati da *Darwin* sono: la fronte corta e larga, le narici larghe e sollevate, il piano dei denti superiori rivolti in alto; la mascella inferiore sporgente con una curva eguale a quella della mascella superiore. *Owen* poi aggiunse che gli ossi nasali e i mascellari superiori sono corti e curvati in alto, e che rimane uno spazio triangolare da ciaschedun lato fra l' osso nasale, il frontale ed il lacrimale. Questo poi s' articola col mascellare, in guisa che il secondo non giunge a contatto col nasale. *Dareste* [4] in fine ha esaminati due casi sporadici di brachirrinco nati in Francia, coi caratteri estrinseci analoghi ai precedenti, ma rinvenne alcune lievi differenze nel teschio, poichè gli ossi lacrimali separavano completamente i nasali

1) **Lacordaire.** *Revue de deux mondes,* 15 mars 1825, pag. 598.

2) **Darwin Ch.** *De la variation des animaux etc.* (trad. franç.) Tom. I, pag. 95. Paris 1868.

3) **Martin de Moussy.** *Bulletin de la Soc. d' Anthropologie.* Séance du 16 Juillet 1863.

4) **Dareste C.** *Comptes rendus de l'Acad. des Sc. de Paris.* Tom. CIV, N. 24, pag. 1742; 1887.

non solo dai mascellari, ma ancora dagli intermascellari, e contornavano le fosse nasali. Trovò inoltre in ambidue i casi il perone completo; lo che però non è raro si rinvenga anche in vitelli i quali non hanno anomalie nella testa.

Col tempo è probabile che si debba aggiungere alle mostruosità della faccia un' altra specie assai più grave cioè la mancanza della mascella superiore; poichè gia *Ross* [1] descrisse un neonato con deformità negli arti, il quale aveva gli occhi molto sporgenti ed era privo della mandibola superiore, mentre esisteva la mandibola inferiore. Ad onta di tale difetto, la nutrizione potè eseguirsi mediante un cucchiaio ed il fanciullo potè vivere tre settimane.

Sporgenza della faccia.

4. *Prognatismo.* — Egli è generalmente noto che la notevole sporgenza della faccia è un attributo delle razze nere africane, dei Finlandesi e degli Estoniani, così è parimenti noto che questo carattere in grado notevole può riscontrarsi sporadicamente e costituire una deformità, manifestandosi in razze ortognate o miste ad individui con lieve prognatismo. Tale fenomeno, sebbene non raro, non è stato finora studiato, nè distinto dal falso prognatismo, quando cioè la piccolezza della mascella inferiore fa apparire i denti superiori più sporgenti del solito. Nè noi abbiamo i mezzi per colmare tale lacuna non possedendo che un teschio di donna, più notevole per la piccolezza del cranio e per la lunghezza della faccia, di quello che per il prognatismo.

Possiamo bensì ricordare che nella ricca collezione di teschi del prof. *Calori* [2] vi sono alcuni esempi notevoli di

1) **Ross W.** *A curious monster which lived for some time after birth.* Transact. of the obstetrical Soc. Vol IX, pag. 31. London 1868.

2) **Calori L.** *Del tipo brachicefalo negli Italiani odierni.* Memoria dell' Accad. delle Scienze. Ser. 2.ª Tom. VIII, pag. 205. Bologna 1868.

Da questa memoria risulta che i Bolognesi sono prevalentemente brachicefali, cioè il 75 per 100, lo che nella donna è assai meno frequente che nell' uomo, e risulta che l' angolo facciale (senza considerare il sesso) varia nei brachicefali fra i 68° e gli 86°, laddove nei dolicocefali varia fra i 76° e gli 87°. L' autore poi nota che all' ortognatismo proprio dei brachicefali, specialmente nelle donne, subentra un piccolo grado di prognatismo.

prognatismo, specialmente fra le donne bolognesi; e rilevammo che esso consiste prevalentemente nella sporgenza alveolare (cioè nell'essere il mascellare sottoposto alla spina nasale, con direzione assai obliqua all' avanti dei denti incisivi) e che l' angolo pterigoideo s' allarga in rapporto col prognatismo; ma non potemmo sapere se l'alterazione era ereditaria. Rimane poi da stabilire (come facemmo per i giganti e per i nani) quando finisce il prognatismo fisiologico e quando principia il teratologico nelle razze europee.

Osservazione. — **Taruffi C.** *Oss. inedita.* Preparato del Museo d'Anat. Patologica. Ser. 2.ª N. 15.

Teschio appartenente ad una servente d' anni 30, con sufficiente intelligenza, morta nel 1879 per pneumonite.

Il cranio è sotto-brachicefalo (80,76) ed è notevole per la sua piccolezza, tale da offrire un grado prossimo alla microcefalia; difatto esso ha una circonferenza orizzontale di 460 mill., cioè 45 mill. di meno delle donne parigine (**Sappey**), ed una capacità di 1165 cent. cubici, cioè 42 cent. cubici meno della minor capacità che riscontrasi nelle donne parimenti di Parigi (**Broca**). Ed è pur notevole che già tutte le suture siano sinostotiche e l'apofisi nasale del frontale discenda più del solito; lo che, insieme colla straordinaria lunghezza del mascellare superiore e colla rilevante altezza del mascellare inferiore, concorre a costituire una faccia straordinariamente lunga, che altra volta con **Verga** chiamammo *prosopoectasia.* (Vedi *Mem. dell' Accad. delle Sc. di Bologna.* Ser. 3.ª, Tom. X, pag. 63; 1879). La faccia inoltre offre un grado rilevante di prognatismo alveolare (65°); i processi pterigoidei presentano una arcuazione colla convessità anteriore, e gli ossi zigomatici sono notevolmente ingrossati.

Craniometria

		DONNE (1)	
		Teschio prognato	Teste bolognesi colle parti molli
Altezza del teschio (dal piano del bregma al piano della punta del mento, compresi i denti)	Mill.	230	Mill. 200
Peso del teschio	Gram.	718	— —
Capacità del cranio	Cent. c.	1165	— —
Altezza del cranio (dal piano del bregma alla linea sopraorbitale)	Mill.	70	— —
Diametro antero-posteriore massimo del cranio	„	156	— —
„ trasversale massimo	„	126	— —
„ frontale minimo	„	98	— —
„ basilo-bregmatico	„	137	— —
„ naso-basilare	„	96	— —
„ biauricolare (fra i due fori uditivi)	„	86	— —
Indice cefalico = 80, 76			
„ verticale = 84, 57			
Curva frontale mediana	„	115	— —
„ interparietale	„	105	— —
„ occipitale mediana	„	111	— —
„ fronto-occipitale mediana	„	331	— —
„ sopra-auricolare	„	320	— —
„ post-auricolare	„	216	— —
„ pre-auricolare	„	244	— —
„ orizzontale totale	„	460	— —
Diametro antero-posteriore del foro occipitale	„	30	— —
„ trasversale „ „	„	29	— —
Angolo sfenoidale 155°			
„ del Daubenton 18°			
Altezza totale della faccia, compresi i denti (dalla linea sopraorbitale al mento)	„	160	Mill. 138
Altezza della faccia superiore (dalla linea sopra-orbitale al margine alveolare)	„	100	— —
Lunghezza del mascellar superiore (dall'apice del processo ascendente al margine alveolare)	„	82	— —
Diametro biorbitale esterno (la maggior distanza fra i margini esterni delle apofisi orbitarie)	„	112	— —

1) **Peli** dott. **Giuseppe.** *Sulle misure del corpo nei Bolognesi.* Memorie dell'Accad. delle Scienze di Bologna. Ser. 4.ª, Tom. II, p. 421; 1881.

Diametro bizigomatico (la maggior distanza fra le due arcate zigomatiche) . . . . . . Mill.	124	—	—
Indice facciale . . . . = 79, 03			
Larghezza delle orbite . . . . „	39	—	—
Altezza . . . . „	41	—	—
Angolo facciale (col goniometro di **Broca**) alla spina del naso. . . . . 76°			
„ „ al margine alveolare . . 65°			
Altezza della mandibola inferiore nella linea mediana, senza i denti. . . . . „	45	—	—
Diametro bicondiloideo . . . . „	100	—	—
Curva mandibolare. . . . . „	200	—	—
Angolo mandibolare . . . . 130°			

5. *Cranium progenium.* — Con questo titolo s' intende la sporgenza dell' arcata alveolare e dei denti della mascella inferiore rispetto all' arcata alveolare e ai denti della superiore, in guisa che il rapporto è invertito. Questo fatto fu veduto in ogni tempo, ma soltanto di recente fu preso in considerazione dagli scienziati; difatto havvi ricordo che Carlo II di Spagna (ultimo Re della linea spagnola degli Absburgo) era fino dalla nascita debole di mente ed aveva (secondo *Stanhope,* ambasciatore inglese alla corte di Spagna nel 1696 [1]) la mascella inferiore sporgente in modo che non poteva incontrare i denti inferiori coi superiori. Tale sporgenza però non si rinviene soltanto nei deboli di mente, ricordandomi come il mio illustre maestro in Anatomia *Francesco Mondini* offrisse un egual fenomeno, lo che è manifesto anche nella medaglia che gli fu coniata.

Mento sporgente

Questa deformità non è sempre sola, potendo associarsi ad altre parimenti nel teschio, talora però non ben definite, come nel caso di *Guettard* [2]. Egli racconta che in una chiesa di Parigi si vedeva un uomo, di cui la testa sembrava avesse sofferto lateralmente una forte compressione. Il frontale sporgeva notevolmente e in special

1) **Buckle.** *History of civilisation in Engl.* Tom. IV, pag. 41; 1861. Citato da **Mayer L.**

2) **Guettard J. E.** *Mémoires sur quelques parties des Arts et des Sciences.* Tom. V, pag. 26. Paris 1783. Citato da **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.**

modo alla sua base. Le orbite si mostravano assai profonde e non avevano la solita rotondità. Le mandibole erano più del solito sporgenti, e specialmente l' inferiore; lo che recava un orrido aspetto.

Lo scienziato che illustrò i *crani progeni* fu *Meyer* nel 1867 [1], avendone osservati 11 casi sopra 200 pazzi del Manicomio di Göttingen e due in teschi appartenenti ad idioti, ed avendo saputo che per il maggior numero dei casi i disturbi intellettuali rimontavano all' infanzia. E qui ci fermeremo per avvertire che la medesima anomalia non si trova con egual frequenza nel nostro manicomio, poichè alla fine del dicembre 1889 esso conteneva 276 uomini e 251 donne, e non si è trovata che una donna col cranio progenio [2]. Aggiungeremo poi che nel nostro Museo in cui sono raccolti 66 teschi di dementi, già analizzati dal dottor *Peli* [3], neppur uno presenta il cranio suddetto, e tutto al più si rinviene che in alcuni teschi gli incisivi inferiori corrispondono colle loro estremità libera agli incisivi superiori. Finalmente il prof. *Tamburini*, direttore del Manicomio di Reggio Emilia ci ha comunicato che sopra 1101 teschi raccolti nel suo stabilimento ve ne sono soltanto 21 *progeni*, di cui molti in leggier grado.

Caratteri

I caratteri di questo cranio, secondo *Meyer*, sono anzi tutto la piccolezza della sua base, con preponderanza nella volta, e con notevole brachicefalia; poscia, la brevità delle branche ascendenti della mandibola inferiore (come nei bambini di 5 a 10 anni) l' ottusità notevole degli angoli mandibolari ed il ravvicinamento fra loro, e la maggior acutezza e lunghezza dell' angolo mentoniero dato dalle branche orizzontali, in guisa che il mento è sporgente, meno obliquo, coi denti incisivi sopravanzanti quelli della mandibola superiore sì da risultare una di-

1) **Meyer Lodovico**, prof. in Göttingen. *Archiv für Psychiatrie.* Bd. I, Lief. 1.°; 1867, mit Tafel.

2) Questa donna ha 39 anni, nativa nell' alto Appennino bolognese, imbecille dalla nascita. Ha l' indice cefalico 85,88; l' occipite appianato, la distanza fra gli angoli della mandibola inferiore di 96 millimetri, e le guancie cadenti.

3) **Peli G.** *Intorno alla craniologia degli alienati ecc.* Mem. dell' Accad. delle Scienze di Bologna. Ser. 4.ª Tom. III,p ag. 305; 1881.

stanza dal foro occipitale al mento maggiore che alla spina nasale. Ha poi notato che la brevità nel diametro longitudinale del cranio dipendeva principalmente dall'arresto di sviluppo dell' occipite esteso alla base, e che il legamento della nuca aveva una robustezza straordinaria, lo che l' autore considera come un compenso alla speciale conformazione del cranio [1].

I fatti recati da *Meyer* tendono a provare che il cranio progenio non dipende dalla deformità del mascellar inferiore, ma è secondario alla piccolezza della base del cranio, sicchè l' allungamento delle branche è solo apparente. Egli poi avendo esaminati degli idioti con le guancie cadenti e col labbro inferiore pendente e privo dei movimenti di sporgenza, crede che ciò derivi parimenti dalla strettezza della base del cranio e dalla diminuita reciproca distanza fra le articolazioni del mascellar inferiore. A questa dottrina però s' oppone il teschio prognato che abbiamo superiormente descritto, in cui la distanza tra i due fori uditivi era di 86 millimetri e il diametro bicondileo di 100 millimetri; nulladimeno le parti molli non erano cadenti.

La deformità della mascella inferiore secondaria alla piccolezza della base non è però la condizione generale del cranio progenio, avendo noi già veduto che esso può essere ancora relativa al difetto di sviluppo del mascellar superiore, lo che si verifica più di sovente negli animali domestici. Finalmente ricorderemo che *Zuckerland* [2] ammette una terza condizione a produrre il medesimo effetto, cioè l' abnorme lunghezza delle branche orizzontali, ma noi ignoriamo i fatti, che indubbiamente egli avrà recati in sostegno di tale condizione.

1) Tutte le modificazioni del cranio ammesse da **Meyer** le abbiamo riscontrate in un teschio d' una idiota di 10 anni, morta per epilessia colla mascella inferiore sporgente. Il teschio è conservato nel Manicomio di Bologna; esso possiede l' indice cefalico di 88, 23, e la distanza fra gli angoli mandibolari di 75 millimetri.

2) **Zuckerland E.** *Morphol. des Gessichtsschädels.* Leipzig 1877. — *Die Publikation der Messungen der Schädeln von Irren.* **Meyner's.** Wien. Jahrbücher für Psychiatrie 1879, Heft. 2.

CAPITOLO II.

Prosopo-schisi.

(Faccia con fessura).

ART. 1.°

Meso-prosopo-schisi.

(Faccia con fessura mediana).

A. MESO-EPICHEILO-SCHISI.

(Fessura nella parte mediana del labbro superiore).

Storia

1. *Storia.* — Nel secolo scorso, i chirurghi non dubitavano che le fessure congenite del labbro superiore accadano tanto nella porzione mediana, quanto nella laterale, e pur anche gli ostetrici erano di questo avviso (*Valle F.* [1]); tuttavolta *Van Döveren* nel 1765 [2] notò che le fessure nei singoli casi, non solo somigliano fra loro, ma hanno *sempre* posto lateralmente. Quest' opinione fu poi di nuovo sostenuta nel 1803 da *Fr. Chaussier* (in una tesi sul labbro leporino, del suo allievo *Cellier*),

1) **Valle Francesco.** *Opera d' Ostetricia.* Tom. III, pag. 156. Del labbro leporino. Firenze 1792.

2) **Van Döveren.** *Observationum academicarum ecc.* Groningae 1765, pag. 54.

la quale risvegliò tosto qualche dubbio, in guisa che *Robin* [1], per non opporsi ad una autorità di tanto valore, si contentò di chiedere „ se non potrebbe, in egual modo, il labbro dividersi naturalmente sulla linea mediana? „ Questa domanda rimase senza risposta per molti anni, e nel frattanto prevalse la sentenza di *Chaussier*, fatta eccezione d'*Osiander* [2], che sostenne invece la divisione accadere sempre nel mezzo.

Per vero i fatti di fessura mediana pubblicati in precedenza da *Seliger*, dall' *Anonimo* del Catalogo di Pietroburgo, e da *Roederer* [3] non erano descritti in modo da richiamare l' attenzione degli scienziati e da sciogliere le dubbiezze. E quando *Laroche* nel 1823 [4], principiò a notare che si danno ancora perdite di sostanza del labbro, il qual fatto chiamò *achelia*, (e già era stato descritto nel XIV secolo da *Matteo Villani* [5]) egli non avvertì che la perdita accade nel filtro labiale, e che rappresenta un grado ulteriore della semplice fessura mediana. Altri invece, per non allontanarsi dal principio di *Chaussier* considerarono l'*achelia* come un doppio labbro leporino con perdita di sostanza, poichè appunto i confini dell' atelia corrispondono generalmente al luogo ove accade il labbro leporino comune.

Più tardi (1829) *Mayer* vide un solco nel mezzo del labbro superiore; poscia (1836) *Calori* descrisse la totale divisione mediana, con mancanza dei due nuclei centrali dell' intermascellare, mentre i due esterni si saldavano ai

1) **Robin Pietro** d' Angoulême. *Essai sur le bec-de-lièvre.* Paris 1803.

2) **Osiander F. B.** *De homine quomodo fuit et formetur.* Göttingen 1816.

3) **Seliger, Anonimo** e **Roederer.** Vedi Parte 2.ª, pag. 316, nota 1.

4) **Laroche.** *Sur les monstruosités de la face.* Thèse de Paris 1823, N. 41.

5) **Giovanni Matteo** e **Filippo Villani.** *Storie.* Milano 1729, pag. 483. Libr. VIII, Cap. XXVI.

Ai 4 di febbraio 1358, nacque in Firenze una fanciulla di 7 mesi, la quale aveva 6 dita in ciascheduna mano ed in ciaschedun piede. I piedi erano rivolti in su verso le gambe. Mancava il naso, ed il labbro di sopra; v' erano 4 denti canini lunghi da ogni parte della bocca, due di sopra e 2 di sotto. Il viso era tutto piano; gli occhi senza ciglia. Visse 24 ore, e più sarebbe vissuta, se avesse potuto prendere il latte.

due mascellari, lo che non era in armonia con quanto si sapeva del labbro leporino. Poco dopo (1840) *Leuckart*[1], rappresentò un feto col labbro superiore e col naso aperti sulla linea mediana, e suppose un difetto nell' intermascellare. Indi alcuni altri fatti furono illustrati (*Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire, Bouisson, Otto*), i quali finalmente (1842) permisero a *von Ammon* (coll'aggiunta di due proprie osservazioni) d' ammettere lo *hiatus labii superioris intermedius*, e diedero campo a *von Bruns* di porre un articolo nella sua opera[2] col titolo di: *fissura labiorum mediana* ed a *Beely* di fare altrettanto nel suo capitolo delle malattie del capo[3]. D' allora in poi le osservazioni, sia di fessura, sia d'atelia mediana, non si sono molto accresciute, in guisa che non siamo riusciti a raccoglierne se non 52[4]; però visitando i Musei se ne riscontrano altre che non sono state descritte, lo che si verifica anche nel Museo nostro ed in quello della Maternità di Bologna.

Caratteri

2. *Caratteri*. — Non in tutti i casi il labbro superiore è diviso completamente ed ha subìto una perdita di sostanza, poichè *von Bruns* ha recato due fatti che possono considerarsi un inizio della fessura mediana, o meglio un' incompleta riunione delle due parti del filtro: in un caso eravi una intaccatura triangolare del prolabio, e nell'altro il filtro era rimasto così breve da sembrare rattratto e costituiva un arco labiale mediano. Altrevolte in luogo della divisione vi è un solco longitudinale, ora associato all' intaccatura del prolabio (*Morian*), ed ora ad un solco mediano nell' intermascellare e nel palato osseo (*Seiler*).

Il *meso-epicheilo-schisi* diventa manifesto quando il labbro superiore fino al setto delle narici è diviso in due

1) **Leuckart F. S.** *Untersuchungen über das Zwischenkieferbein.* Stuttgart 1840, s, 47; Tab. VIII, fig. 30.

2) **von Bruns V.** *Die chirurgische Pathologie des Kau-und Geschmacks-Organs.* Bd. I, s. 247. Tübingen 1859.

3) **Beely F.** Capitolo compreso nell'Opera di **Gerhardt.** *Trattato delle malattie chirurgiche dei Bambini.* (trad. ital.). Vol. VI, Parte 2.ª, p. 79; Napoli 1886.

4) Vedi Parte 2.ª pag. 317, Nota 1. Osservazioni di *Meso-epicheilo-schisi.*

parti eguali ed offre due margini rossi più o meno divaricati, (*Bouisson, Riberi*), lo che generalmente s' accompagna con un solco o colla fessura mediana dell' intermascellare sino al foro palatino anteriore; ed offre qualche analogia con quanto si vede nel dromedario, in cui parimenti havvi una fessura mediana dell' intermascellare. È poi di importanza pratica il sapere che, anche quando i margini della divisione labiale sono abbastanza vicini, in luogo di presentar un solco od una fenditura, l' intermascellare può mancare completamente (*von Bruns*). Talvolta però la fessura labiale non raggiunge il setto delle narici ed ha una forma triangolare con l' apice in alto (*Otto*, *Dreibholz*); ed anche in questo caso l' intermascellare può essere diviso, oppure rudimentale (*Bitot*); ma non si possiede finora alcuna osservazione in cui esso mancasse.

Più frequentemente il labbro superiore è privo del filtro ed allora rimane una apertura quadrata coi margini laterali che si continuano colle ali del naso, la quale si può chiamare *epi-cheilo-gnato-atelia* ed allora manca sempre l' osso intermascellare. Già *Calori* fino dal 1836 fece l' osservazione importante che difettavano soltanto i due nuclei centrali, mentre i due esterni erano saldati coi due mascellari, uno per parte; ed i fatti consimili furono creduti per lungo tempo una eccezione mentre sono piuttosto la regola. In qualche caso però mancano ancora i due incisivi esterni, od uno solo (*Hamy*); oppure manca solo un nucleo interno, mentre l' esterno è aderente al mascellare, e i due nuclei dall' altro lato sono ben conformati e continui col mascellare corrispondente (*Taruffi*).

Quando mancano il filtro labiale e l' osso intermascellare, il naso è grandemente appianato, lo che può accadere ancora nel caso di semplice fessura del labbro (*Mayer*). Nello stesso caso il naso fu veduto perfino rudimentale (*von Ammon*), oppure cogli orifici chiusi (*Calori, Taruffi*); e più spesso, alla mancanza dell' intermascellare s' aggiunge anche quella del setto delle narici (*Calori, Otto, Davaine, Bittè, Ville* e *Thomson Lowne*). A queste alterazioni non di rado si associano altre più gravi, le quali recano di buon' ora la morte dei neonati, come per es. la mancanza della lamina orizzontale dell' etmoide, e l' apertura

più o meno completa del palato osseo (*Sabatini, Davaine, Krieger*, *Sangalli*, *Hamy* e *Kundrat*). Non si può dir tuttavia che l' apertura del palato sia costante, poichè *Kundrat* ha recato due casi in cui, ad onta della mancanza dell' intermascellare, i processi palatini dei mascellari erano chiusi.

Complicazioni

Varie complicazioni sono state notate: per es. l' ipertrofia mediana del labbro inferiore, che s' intrometteva nella fessura superiore (*Delle Chiaie*), e le escrescenze auricolari (*Ahlfeld*). Ma altre furono vedute di maggiore importanza quando havvi difetto dell' intermascellare, cioè il ravvicinamento delle orbite (*Sangalli*, *Thomson Lowne*) per mancanza degli ossi nasali e delle porzioni ascendenti dei mascellari (*Bitot*), e la mancanza del tratto olfattorio, la quale spesso s' associa alla non separazione del cervello in due emisferi (*Calori, Davaine, Scherk*, *Ville* ecc.). Queste due complicazioni ci conducono ad escludere una azione meccanica dall' esterno, riuscendo troppo palese un arresto di sviluppo in tutta la linea mediana anteriore della testa. Ci conducono altresì a ravvicinare le fessure mediane ai cebocefali, di cui parleremo più avanti.

Animali

Negli animali la *meso-epicheilo-schisi*, associata a fessura o a difetto dell' intermascellare e limitata solo a quest' osso, sembra anche meno frequente che nell' uomo, poichè *Gurlt* non trovò siffatta anomalia che in 6 vitelli e in un maiale [1].

B. Meso-rino-schisi

(Fessura mediana del naso).

Frequenza

1. Molto rara è la divisione congenita del naso sulla linea mediana nella specie umana, sia essa limitata al naso, sia in continuazione colla fessura o colla mancanza

1) **Gurlt E. F.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 20; Art. 47.

del filtro labiale: difatto non siamo riusciti che a raccogliere 20 osservazioni [1], mentre negli animali domestici e specialmente nel vitello il fatto è abbastanza frequente. Questa differenza spiega come tale argomento sia stato negletto dai trattatisti di teratologia umana e non da quelli di teratologia veterinaria.

Caratteri

2. La fessura mediana in qualche caso è rimasta in uno stato iniziale, rappresentata cioè da un solco poco profondo e più o meno esteso sul dorso del naso: per es. *Beely* vide il solco limitato alla metà inferiore del naso; *Bozzetti* ed *Hoppe* lo videro prolungato per tutta la sua estensione; e *Liebrect* lo vide esteso anche al margine inferiore del setto, dov'era così profondo da fornire l'aspetto d'un naso diviso. Ma i casi più importanti sono: quello di *Marrigues* in cui il solco si prolungava sulla fronte per modo da rimanere questa come bipartita, ed un altro di *Warynski* in cui trattavasi d' un solco mediano assai profondo della parte inferiore del naso, il qual solco si continuava con un solco labiale a destra, nel luogo cioè in cui avviene il labbro leporino comune. Vi sono inoltre alcune osservazioni di *Trendelenburg* [2], di cicatrici congenite sul dorso del naso, le quali sono state interpretate come indizio di precedenti fessure.

Osservazione. — **Warynski**, in Ginevra. *Virchow' s Archiv.* Bd. CXII, s. 530; 1888.

Una bambina di 6 anni presenta un solco longitudinale, assai profondo, che divide il naso in due parti simmetriche. (Dalla figura si rileva che il solco è circoscritto all' estremità inferiore ed al setto). Appena nata, ella aveva inoltre sul lato destro del labbro superiore un solco, ricoperto dalla pelle rossa e sottile, e precisamente nel luogo ove accade il labbro leporino ordinario; il quale si continuava col solco del setto e da questo lato vi era un incisivo soprannumerario. Coll' età scomparve il solco labiale e la pelle acquistò i suoi caratteri.

Più singolare è il caso in cui il naso è diviso totalmente in due parti colle narici divergenti, lo che fu già

1) Vedi il testo e la Parte 2.ª, pag. 325, nota 2. *Meso-rino-schisi.*

2) **Trendelenburg.** *Deutsche chir. von Billroth und Lüche.* 33 Abschitt, s. 16; 1886. (Memoria non consultata).

indicato da *Borrel* nel 1670 e confermato da *Bidault* nel 1871. Ma quando havvi divisione le due parti non si mostrano sempre simmetriche. Infatti *Selenkoff* vide un canale nasale distinto e chiuso dal lato interno, rimasto nella propria sede, mentre l' altro era separato ed in forma di tromba che discendeva dalla parte superiore dell' angolo interno dell'occhio; *Bajardi* invece descrisse una metà del naso convertita in appendice carnosa che pendeva dal terzo interno dall' arcata orbitale superiore. Anche *Calori* illustrò un feto con alcuni encefaloceli e con altre mostruosità, il quale aveva le narici distinte e rovesciate in alto. Finalmente avvertiremo aver *Kundrat*[1] veduto alcuni esempi di fessura dorsale del naso, dai quali potè ricavare che il setto nasale si sviluppa in due metà (la qual cosa talvolta si rileva bene nella faccia bifida dei vitelli); ma egli non ha per anche pubblicate le osservazioni.

Animali

Niun teratologo finora ha ricordato che le foche hanno un solco nel setto cutaneo inferiore del naso, e che havvi una varietà di cani da ferma (senza contare i casi sporadici) i quali ereditano un solco mediano lungo il naso che discende e divide il labbro superiore, in guisa che possono muovere le narici indipendentemente l' una dall'altra; ed in questi cani *Gaubaux*[2] ha trovati i due ossi incisivi allontanati fra loro in modo notevole. Ora noi crediamo che l' anomalia suddetta dei cani, così detti a *doppio naso*, non abbia alcun rapporto genetico colla divisione già descritta nell' uomo, poichè nei primi l' anomalia è simmetrica ed uniforme, mentre nel secondo abbiamo già notato differenze notevoli fra le due parti del naso. Tutto al più si può concedere una analogia cogli animali suddetti, quando nell' uomo vi sia un semplice solco.

Divisione della faccia.

3. *Meso-cheilo-rino-schisi*. — Vi sono pure osservazioni in cui la divisione mediana del naso nell' uomo è una continuazione della fessura labiale o della mancanza

1) **Kundrat.** *Wiener med. Presse* 1887, pag. 185.

2) **Gaubaux.** *Recueil de Méd. vétérinaire.* Ser. 4.ª, Tom. II, p. 552. Paris 1855. — *Mém. de la Soc. de Biologie.* Ser. 4.ª, Tom. IV, p. 124. Paris 1874.

del tubercolo mediano, in guisa che la faccia si mostra bifida; ed allora conviene il titolo di *cheilo-rino-schisi*, o di *schisto-cephalus bifidus*, come diceva *Gurlt*. In tale caso si rileva che non avviene una semplice divisione del naso con la formazione di due canali distinti, ma la mancanza del dorso con iscopertura dei turbinati, particolarmente inferiori, e con la presenza del vomere che sembra sporgente (*Van Döveren*, *Leuckart*, *Vrolik*, *Baumgärtner*). Importanti poi sono i due esempi riferiti da *Otto*, in cui, mentre le cavità nasali erano aperte, le narici deformate si vedevano strascinate in alto.

Spiegazione

4. *Teratogenesi.* — Tanto in questi casi, quanto in quelli di divisione limitata al naso, considerando l' irregolarità delle parti divise, non si può dubitare d'un' azione meccanica esterna che abbia agito nel periodo embrionale (forse una briglia amniotica); e la cosa è tanto più evidente quando le narici sono rovesciate in alto, e quando anche la fronte è solcata. Non si può però ammettere che il processo ogni volta sia il medesimo, poichè già *Dimidry* nel 1830 vide sporgere dal naso diviso un tumore carnoso, grande come un uovo d'oca; poscia *Witzel* rinvenne un'ernia della dura madre discesa a traverso l' etmoide che aveva bipartito il naso. Più recentemente *Broca A.* trovò un tumore solido della dura madre disceso anteriormente allo sfenoide, che parimenti aveva diviso il dorso del naso. È pertanto d' uopo ammettere anche cause meccaniche, le quali agiscano dall' interno verso l' esterno.

Rimangono i solchi da spiegare; e per questi (considerando la loro rettitudine) si rimane in dubbio se si debba ricorrere alle azioni meccaniche esterne, oppure ad un arresto di sviluppo, come potrebbe farlo credere il caso di *Warynski*; ma l' osservazione di *Liebrect* ci dimostra che può darsi tutt'altra origine. Un giovane di 30 anni aveva il naso assai largo, appianato, e solcato nel mezzo; e l'autore trovò le ossa nasali, le apofisi ascendenti dei mascellari, e le cartilagini delle ali del naso spostate all' esterno, mentre il setto aveva un ingrossamento eccessivo, sì da ostruire le fosse nasali e da spostare le parti suddette. L'autore vide inoltre che in seguito al divaricamento delle cartilagini si era formato un solco mediano il quale rendeva bifido il naso.

Animali

5. *Mammiferi.* — In quanto agli animali, *Gurlt* [1] ha distinto il nostro *cheilo-rino-schisi* in due varietà, le quali però non corrispondono ai confini anatomici. Egli ha ammesso anzi tutto uno *Schistocephalus bifidus*, caratterizzato dalla divisione nella linea mediana della mascella superiore (intermascellare), del vomere e del setto cartilagineo fino allo sfenoide in due metà disgiunte ; mentre la mascella inferiore è per lo più completa ed arcuata, interponendosi colla sua estremità e colla lingua nella fessura superiore. L' osso frontale è molto corto e giace nello stesso piano delle grandi ali dello sfenoide. Talvolta mancano l' intermascellare, gli ossi nasali, il vomere e l' etmoide, e s' associano altre deformità. Questa varietà fu già descritta da *Herzberg* nel 1825 in un vitello [2], e poscia *Gurlt* l' ha rinvenuta in altri 13 vitelli ed in un puledro.

La seconda varietà *Gurlt* la chiama *schistocephalus semibifidus,* poichè la fessura giunge solo fino a metà della faccia ; ed alla medesima spesso s' associa l' apertura del palato, mentre la mascella inferiore è parimenti assai piegata verso l' alto. Questa varietà egli la considera molto più rara della precedente, non avendo rinvenuto che tre vitelli, un agnello ed un cane affetto da questa mostruosità. Se ora ricordiamo che anche la fessura del labbro, con o senza fessura mediana dell' intermascellare, negli animali a lungo grugno è assai rara, si ha la prova che questi animali sono più esposti alle grandi divisioni della faccia che alle circoscritte; lo che è l' inverso di ciò che accade nell' uomo.

Di queste due varietà abbiamo rinvenuti 6 esempi nel Museo d' Anatomia patologica comparata di Bologna; lo che ci conferma essere la faccia bifida anche nei vitelli più frequente che nell' uomo. Ecco un breve cenno.

1) **Gurlt.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 18; Art. 44; Tafel VIII, fig. 52, 58.

Giova avvertire che uno dei tre esempi citati dall' autore non era una fessura mediana, ma laterale.

2) **Herzberg Giuseppe.** *Monstri vitulini descriptio.* Diss. inaug. Berolini 1825.

Osservazioni. — **Taruffi C.** *Oss. inedite. Preparati del Museo d'Anatomia patologica comparata di Bologna.*

Osservazioni

Oss. 1. — N. 2686. Mascellari superiori d' un vitello notevolmente accorciati, ed infossati ove s' articolano coi lacrimali; poscia si rialzano alquanto e si divaricano; infine obliquando in basso si divaricano maggiormente. Mancano l' estremità incisiva dell' intermascellare ed i due ossi nasali; la cavità del naso è chiusa esternamente da tessuto membranoso. La mandibola inferiore descrive un grande arco, e i suoi denti incisivi sormontano il piano del margine inferiore delle orbite.

Oss. 2. — N. 1031. Teschio di vitello analogo a quello del N. 2686, eccettochè manca il tessuto membranoso che chiude esternamente la cavità nasale, in guisa che i turbinati rimangono scoperti.

Oss. 3. — N. 3472. Teschio di vitello analogo al precedente. I fori sopraorbitali erano ravvicinati, ed il frontale immediatamente sopra i medesimi offriva una depressione ellitica, il cui maggior diametro era perpendicolare e corrispondente alla linea mediana. Misurava due centimetri.

Oss. 4. — N. 2344. Testa di vitello ingrandita con un gran foro ellitico nella parte auteriore del frontale, che disgiunge fra loro i nasali alla loro origine (ernia frontale). Questi si divaricano maggiormente discendendo, insieme ai mascellari ed all' intermascellare (diviso nella linea mediana). Mancando poi anche la volta del palato rimane sotto la base del cranio un gran cavo; la cui apertura anteriore è diretta obliquamente in basso ed in avanti, ed ha la figura triangolare di cui l' apice s' incontra coll' orlo del gran foro erniario suddetto. Ciaschedun angolo della base è dato da una narice fornita d' un foro rotondo. La distanza fra le due narici è di 2 cent. La mandibola inferiore è arcuata e coll'estremità incisiva s' interpone fra le narici e le sorpassa.

Oss. 5. — N. 2935. Testa di vitello senza la volta del cranio e colla base più piccola del solito. Mancano gli ossi nasali, e (quasi interamente) l' intermascellare ed il setto delle narici. I mascellari superiori sono corti, stretti, divaricati inferiormente; coi margini rovesciati superiormente, a cui aderisce un piccolo frammento dell' intermascellare. Manca il setto osseo delle narici. L' orlo zigomatico delle orbite, dal lato inferiore, è depresso. La mandibola inferiore non è arcuata ed oltrepassa, comprendendo i denti incisi (che qui sono diretti anteriormente) per 7 cent. la mandibola superiore.

Oss. 6. — N. 1359. Teschio di vitello idrocefalico in cui tutto il frontale è allo stato membranoso e molto arcuato anteriormente, e si continua colle palpebre chiuse e sporgenti. All' interno la cavità cranica comunica largamente colle cavità orbitali. La faccia è assai corta ed il naso è diviso longitudinamente colla narici assai divaricate. Superiormente però le cavità nasali sono all' esterno protette da un tessuto membranoso che tiene il luogo delle ossa nasali. La narice destra poi è chiusa internamente dal setto nasale, che è spostato dallo stesso lato, mentre l' altra narice è aperta internamente. Il palato è chiuso sulla linea mediana, ed a destra raggiunge l' intermascellare; ma a sinistra è più corto e forma coll' intermascellare corrispondente una larga apertura che si continua colla fossa nasale. La mascella inferiore è relativamente assai lunga ed arcuata, ed i denti incisivi giungono a livello della fronte.

C. Meso-ipocheilo-schisi.

(Fessura nella parte mediana del labbro inferiore).

Storia

1. *Storia.* — Nell' uomo la divisione del labbro inferiore è assai rara, non essendo riusciti a raccogliere se non 14 osservazioni (alcune delle quali descritte assai imperfettamente), appartenenti quasi tutte al presente secolo. Il che spiega come sul principio di esso *Chaussier* [1] per una parte la mettesse in dubbio, non avendola mai veduta, e *Rossi* [2] per l' altra non solo l' ammettesse, ma annunziasse ancora che talvolta, insieme con quella erano allontanate le due parti componenti la mascella inferiore.

Caratteri

2. *Caratteri.* — Nella divisione del labbro inferiore si riscontrano le stesse differenze di grado che abbiamo notate nella fessura mediana del labbro superiore: difatto fu veduto ora un solco ed ora una intaccatura che s'estendeva a tutto il prolabio, comprendendo in poca o niuna parte la cute (*Fleischmann, Bouisson, von Ammon*). Altre volte la fessura discendeva maggiormente, senza giungere

1) **Chaussier.** Vedi **Cellier.** *Sur le bec-de-lièvre.* Thèse 1803.

2) **Rossi Fr.**, prof. a Torino. *Éléments de Méd. opératoire.* Tom. I, pag. 59. Turin 1806.

al mento (*Nicati*); e non sappiamo se nel caso di *Couronné* fosse estesa a tutto il labbro. Notevole è poi l' osservazione di *Parise*, che vide la fessura trasmutarsi nel collo in cicatrice fino allo sterno. È pur stato verificato quanto annunziò *Rossi*, cioè la contemporanea diastasi delle due branche mascellari. *Mueller*, che osservò questo caso, vide ancora una notevole mancanza di sostanza del labbro (*atelia*).

Complicazioni

3. La fessura del labbro inferiore può associarsi a quella del labbro superiore, e tale osservazione fu fatta da *Seliger* fino nel 1678. Niun altro però ha riveduta tale complicazione, dovendo escludersi come un esempio di essa quanto ha rappresentato *Ahlfeld*; poichè nel suo caso, eravi bensì divisione del labbro superiore ed inferiore con diastasi della mascella, ma s' aggiungeva la divisione della lingua e lo sdoppiamento della colonna vertebrale e la presenza d'una doppia pelvi (*dipigus*). Sicchè l' autore giustamente considera questo caso come una forma di *janiceps*, da noi compresa nel *Syncephalus monoprosopus* (Vedi Tom. II, p. 317); la quale va considerata come il prodotto dell' unione imperfetta di due mezze faccie, appartenenti a due gemelli. Havvi ancora un altro caso, che non appartiene alla fessura mediana; ed è quello di *Fergusson*, il quale descrisse la divisione del labbro inferiore, che partiva dall' angolo sinistro della bocca e giungeva fino alla base del mascellar inferiore.

Teratogenesi

4. In buon numero di casi non fu notata alcuna circostanza che mettesse sulla via di spiegare l' origine della divisione; sicchè, considerando la sede, si ritenne trattarsi d' un raro arresto di sviluppo. Ma altre volte le cose non sono così semplici: già *Ruysch* aveva notato che la sinfisi del mento poteva rimanere distinta per l' interposizione d' un osso soprannumerario. Più tardi *Faucon* videla divaricata per la presenza d' un osteoma, nato sul margine d' una branca. *Blanchez* trovò il medesimo effetto come conseguenza d' un gran tumore del collo, probabilmente un teratoma. Finalmente *Lannelongue* racconta un caso in cui il divaricamento era dato da un tumore, con tutti i caratteri d' una branca mascellare soprannumeraria: *tri-hypognatus*. (Vedi Tom. III, pag. 118).

Animali

5. Anche i mammiferi non vanno immuni dalla *meso-ipocheilo-schisi*, colla sola differenza che in essi havvi ancora la lingua divisa. Già *Rudolphi* [1] vide un maialino con un labbro leporino assai largo e col palato aperto, in cui la sinfisi del mento e la lingua erano divise. Poscia *Berthold* [2] descrisse la testa d' un vitello in cui vi erano soltanto le stesse fessure nella parte inferiore della faccia. *Alessandrini* [3] fece in un asino un' osservazione eguale a quella di *Berthold*. Anche *Goubaux* [4] trovò il labbro, la mascella e la lingua divise in una mula e in un vitello; *Gurlt* [5] verificò altrettanto in un vitello e in un maiale; *Barrier* in una poledra [6].

Uccelli

Finalmente ricorderemo che la divisione mediana è stata veduta ancora nel becco inferiore degli uccelli. *Otto* [7] descrisse una tale anomalia in una gallina e in un passero; *Alessandrini* [8] in un fringuello (*Fringilla serinus*), il quale nulladimeno si cibava dei cibi ordinari; e *Maggi* [9] nella ranfoteca della mascella inferiore d' un papagallo. Ignoriamo poi se altrettanto sia stato veduto nei pesci e negli invertebrati, non avendo fatte ricerche in proposito;

1) **Rudolphi C. A.** *Bemerkungen aus dem Gebiete der Naturgeschichte etc.* Theil I, s. 183; Berlin 1804.

2) **Berthold A. A.** *Der gespaltene Unterkiefer beobachtet an einem Kalbe.* Gottingae 1838 mit Tafel (Separat Abdruck der Akademie).

3) **Alessandrini Antonio,** prof. a Bologna. *Catalogo del Gabinetto d'Anat. comparata.* Bologna 1854, pag. 403, Prep. 3857.

4) **Goubaux Armand,** prof. ad Alfort. *Mém. de la Soc. de Biologie.* Ser. 5.ª Tom. IV, pag. 125, 126; 1874.

5) **Gurlt E. F.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 20, Art. 48; Tafel XII, fig. 56.

6) **Barrier.** *Mém. de la Soc. de Biologie*: Séance du 26 Juillet 1877. — Vedi **O. Larcher.** *Mélanges de pathologie comparée.* Paris 1878, pag. 269.

7) **Otto. Ad. G.** *Lehrbuch der patholog. Anatomie.* Bd. I, s. 184. Berlin 1830.

8) **Alessandrini A.** *Op. cit.* pag. 527, N. 2130.

9) **Maggi Leopoldo.** *Rendiconti dell' Istituto Lombardo.* Ser. 2.ª, Vol. XIV, pag. 516; 1881.

sappiamo soltanto che *Camerano* [1] vide la proboside divisa d' un lepidottero (*Triphaena fimbria*), ma non dice se la divisione era trasversale o verticale.

Osservazioni

Oss. 1. — **Seliger Cristof.** *Ephemerides naturae curiosorum.* Dec. 1.ª Ann. VIII, pag. 92; 1678. Obs. 55.

Fanciulla col naso depresso e colla divisione del labbro, tanto inferiore quanto superiore (Osservazione già riportata parlando della *meso-cheilo-schisi*).

Oss. 2. — **Ruysch Federico.** *Thesaurus anatomicus quintus.* Amstelodami 1744, pag. 24.

N. 1-4. Testa d' un fanciullo in cui „ maxilla inferior, quae membranae et cartilaginis ope ex duobus ossibus constituitur in hoc objecto, ossiculum supernumerarium habet, dictae conjunctioni interpositum. „

Oss. 3. — **Couronné.** *Annales de la Soc. de Méd. de Montpellier* 1819, pag. 107.

Si limita a dire che ha veduto un caso di fessura congenita del labbro inferiore.

Oss. 4. — **Nicati C.** *De labii leporini congen. natura et origine specimen.* Diss. Trajecti ad Rhenum 1822, pag. 62.

Feto di 5 mesi, ben sviluppato. La fessura occupava la linea mediana e non s' estendeva a tutta l' altezza del labbro, mentre la mascella inferiore era normale.

Oss. 5. — **Mueller Carol.** *Monstri humani rariss.* Dissert. Halis Saxonum 1831, con tav.

Neonato ectromele (amelia quasi completa), con mancanza di gran parte del labbro inferiore e divisione mediana della mascella corrispondente, le cui branche distavano fra loro otto linee.

Oss. 6. — **Fleischmann F. L.** *Bildungshemmungen.* Nürnberg 1833, s. 338. Nota 7.

Un Morlacco in Buda aveva una profonda intaccatura nel labbro inferiore.

1) **Camerano L.** *Resoconto della Società entomolagica italiana.* Seduta del 26 dicembre 1880.

Oss. 7. — **Bouisson.** *Journal de la Soc. de Méd. de Montpellier* 1840. Annales de la Chir. franç. et étrang. Paris 1841, pag. 328.

Un feto del Museo di Strasbourg presentava nella parte mediana del labbro inferiore un solco profondo che comprendeva tutto lo spessore del margine labiale, ma non s'estendeva sulla superficie del labbro, la quale era poco estesa in altezza.

Oss. 8. — **von Ammon.** *Die angeborenen Krankheiten des Menschen.* Berlin 1842. Tafel 23, fig. 3.

Fessura mediana del labbro inferiore. Nella figura si vede soltanto la fessura nel prolabio.

Oss. 9. — **Blanchez.** *Bulletin de la Soc. anatom. de Paris* 1856 ; Luglio. — *Canstatt' s Jahresbericht* 1856. Bd. IV, s. 44.

Feto ottimestre, col mascellare largamente diviso nella linea mediana da un gran tumore del collo, contenente sangue fluido, coaguli fibrinosi e corpi di natura ossea, di cui uno grande come una nocciuola, e duro come l' avorio.

Oss. 10. — **Fergusson W.** *System of pract. Surgery.* London 1857, pag. 574, con fig. (cit. data da **Alhfeld**).

Vide un sol caso di fessura del labbro inferiore nel corso della sua lunga pratica. È però da dubitare che si tratti semplicemente di fessura, poichè la medesima s' estendeva dall' angolo sinistro della bocca fino alla base della mascella inferiore.

Oss. 11. — **Parise** di Lilla. *Divisione del labbro inferiore e della mandibola inferiore.* Bullet. de Thér. Tom. LXIII, pag. 269, Sept. 1862.

Un bambino di 15 giorni aveva una fessura mediana di tutto il labbro inferiore senza perdita di sostanza. L' estremità inferiore della fessura si continuava con una linea cicatriziale, che discendeva per la linea mediana del collo fin verso lo sterno. Anche il mascellar inferiore era diviso in due metà laterali, le quali rimanevano unite mediante tessuto fibroso. La lingua parimenti aveva una fessura in tutta la sua lunghezza, che s' approfondava a metà del dorso per 1 cent. e mezzo.

Questo caso, secondo **Beely**, sarebbe l'unico in cui anche la mandibola sarebbe divisa.

Oss. 12. — **Faucon.** *Comptes rendus de la Soc. de Chir.* 24 Juin 1864.

Fanciullo con fessura mediana del labbro inferiore e con divisione corrispondente del mascellar inferiore in tutta la sua altezza. Sopra uno dei lati della divisione era inserito un tumore osseo voluminoso.

Oss. 13. — **Ahlfeld F.** *Die Missbildungen des Menschen.* Leipzig 1882, pag. 159. Tafel XXVI, fig. 22.

Dalla figura si rileva un fanciullo col labbro superiore diviso sulla linea mediana, in cui i margini della fessura hanno assunta la figura d'un V rovesciato, il cui apice giunge al setto delle narici. La fessura lascia scoperti i due denti incisivi mediani ed una leggieri fessura fra i medesimi. Anche nel labbro inferiore havvi un incavo triangolare sulla linea mediana, e la fessura sembra limitata al labbro. Dal testo poi s' impara soltanto che erano divise anche la mascella inferiore e la lingua, e (ciò che più importa) che il fanciullo era *dipigo* (Syncephalus monoprosopus **Taruffi.** Vedi Tom. II, pag. 317); sicchè **Ahlfeld** stima questo caso come una forma di *Janiceps.*

Oss. 14. — **Lannelongue.** *Bullet. de la Soc. de Chir.* 1879, Tom. V, pag. 621. — *Traité des Kystes congénitaux,* pag. 207. Paris 1886.

Bambina che fin dalla nascita aveva il labbro inferiore totalmente diviso nella linea mediana, invadendo alquanto il collo. Fra le labbra della divisione sorgeva un tumore, il quale sembrava nascesse dalla mandibola, mentre questa era parimenti divisa. Fu esciso in due volte il tumore e poscia riunito il labbro.

Dopo due anni il labbro inferiore si mostrava bensì riunito, ma rimaneva una fistola che comunicava, traversando l' intervallo fra le due metà della mascella, colla cavità orale, sicchè dava luogo allo scolo esterno ed abbondante di saliva. La bambina poteva muovere le due metà del mascellare senza uniformità, e presentava inoltre una briglia rilevata, larga 2 cent. che discendeva dalla mascella allo sterno (la quale sarà stata parimenti congenita), ed obbligava la testa a rimaner piegata. Nel mascellare vi erano i 4 incisivi, i due canini, ed un molare da ciaschedun lato.

Il tumore fu esaminato da **Blot** e **Magitot,** e trovarono che conteneva denti. **Lannelongue** non aggiunge altri caratteri; solo dice che il tumore era dato da un mascellare soprannumerio fornito di denti.

Art. 2.°

Pleuro-prosopo-schisi.

(Faccia con fessura laterale).

A. Pleuro-epicheilo-schisi.

(Labbro superiore con fessura laterale).
(Labbro leporino comune).

Nomenclatura

1. *Storia.* — Gli antichi, preoccupandosi più della cura che della descrizione delle anomalie, si limitavano tutto al più a dare un nome alle medesime; e rispetto alla fessura laterale del labbro superiore sappiamo da *Galeno* [1] che i Greci la comprendevano fra i *colobomati,* e che collo stesso nome indicavano ancora la deficienza delle ali del naso e delle orecchie. Dai libri di *Celso* [2] non si rileva che il nome sia stato cambiato; anzi sembra che egli, parlando delle fessure del labbro, alluda piuttosto a quelle che sono acquisite. Il nome però di coloboma non si trova ripetuto dagli Arabi; e *Rhaze* [3] rispetto al labbro dice soltanto che si danno *scissure.*

Venendo al Rinascimento, non havvi alcun dubbio che *Pareo* [4] introdusse fra i chirurghi il titolo di *labbro leporino* (il quale probabilmente era già adoperato dal volgo); e l' usò dicendo „ *tal modo di unitura...... è pur necessario al becco di lepre, cioè alle labbra fesse dalla nascita*

1) **Galeno.** *Methodus medendi.* Libr. XIV, Cap. 16.

2) **Celso Cornelio.** *De medicina.* Tom. II, Cap. XII, 6. *De labiis.* Patavii 1750, pag. 447.

„ Labra autem saepe finduntur; eaque res habet cum dolore etiam hanc molestiam, quod sermo prohibetur. „

3) **Rhaze.** *Opera omnia.* Basileae 1544. Antidotarius pag. 552.

4) **Pareo Ambrogio,** nato nel 1509 e morto nel 1590. *Ouevres.* Revue par **J. F. Malgaigne.** Tom. II. Paris 1840. *Des playes.* Livr. VIII, p. 84.

per difetto di virtù formativa. Invece *Franco*[1] chiamò la fessura semplice „ *labbro fesso dalla natività* „ e la divisione bilaterale con sporgenza dei denti „ *denti di lepre* „. Ma questi due modi d' esprimersi non prevalsero in Francia, nè altrove; e neppure il titolo di *Pareo* si propagò in Italia, almeno fino alla metà del XVII secolo, poichè tanto *Aldrovandi*[2] (o meglio *Ambrosini;* Vedi Tom. I, p. 42) quanto *Mercuriale*[3] parlarono solo di fessura del labbro. Le cose procederono diversamente in Germania ed in Inghilterra, inquantochè nel 1609 *Schenk* figlio[4] adoperava come sinonimo di *labbro leporino* il titolo di *Hasenscharten* (dente di lepre), ed *Harvey*[5] racconta che gli Inglesi lo chiamavano *hare-lipe.*

Nel secolo scorso alcuni chirurghi, riconoscendo che tale fessura congenita nel fanciullo aveva un' analogia molto inesatta colla forma del labbro superiore della lepre, tentarono d' introdurre denominazioni più appropriate, come *lagostoma, lagochilos* (*Metzger*[6]), ma esse non furono generalmente accolte. Ed anche ai nostri tempi un valente teratologo, il *Förster*[7] introdusse una nomenclatura assai razionale, la quale si presta a indicare le fessure tanto superficiali quanto profonde, e che noi già adottammo nel 1874[8]: Egli infatti chiamava *cheilo-schisi* la fessura

1) **Franco Pietro**, di Provenza. *Traité des hernies etc.* Lion 1561, ch. 121 (2.ª edit. cit. da **Malgaigne**).

2) **Aldrovandi Ulisse.** *Monstrorum historia.* Bononiae 1642, p. 408, Cap. IV.

„ Nell' anno 1448 in Bologna venne in luce un bambino imperforato, colle labbra e la mascella divisa, ed i piedi e le mani storte. „

3) **Mercuriali Girolamo.** *De morbis puerorum.* Vinetiae 1601; Libr. I, cap. VI, par. 39.

4) **Schenk Giov. Giorgio.** *Observationum medicarum.* Libr. I. *De facie.* Francofurti 1609, pag. 225.

5) **Harvey Guglielmo.** *Exercitationes de generatione animalium.* Exercitatio 69. Patavii 1666, pag. 468.

6) **Metzger Gio. Dan.**, di Strasburgo. *Adversaria medica.* Tom. I, pag. 364. Francofurti 1774.

7) **Förster Aug.** *Die Missbildungen.* Jena 1861, s. 96.

8) **Taruffi C.** *Dizionario delle Scienze Mediche.* Vol. I, Parte 2.ª, Milano 1874, pag. 186. Art. *Bocca.*

semplice del labbro; *cheilo-gnato-schisi* la fessura del labbro e dell'arco alveolare corrispondente, e *cheilo-gnato-palato-schisi* la fessura del labbro, dell' arco alveolare e del palato. Ma anche questa nomenclatura, senza essere censurata, non è stata adottata dagli stessi tedeschi; nulladimeno noi la conserveremo, stimandola assai adeguata; soltanto aggiungeremo (come già abbiamo iniziato) l' indicazione del labbro (se superiore od inferiore) e del punto diviso (cioè se in mezzo, o lateralmente o nella commissura); perciò abbiamo chiamato *pleuro-epicheilo-schisi* il labbro leporino comune.

La fessura laterale essendo un fatto assai frequente, ha permesso che moltissimi chirurghi ed anatomici si siano occupati della medesima. E come è accaduto per tante altre infermità, fu da prima studiata dal punto di veduta operatorio, e più tardi rispetto ai caratteri ed all' origine; sicchè niuna meraviglia che siano giunte a noi numerose osservazioni e monografie; di cui le più celebri del passato secolo appartengono ad *Heistero* [1] ed al chirurgo *Delafaye* [2], e le altre si trovano ricordate nei numerosi trattati di Chirurgia. Chi desidera avere una estesa cognizione bibliografica deve consultare il catalogo di *Beely* [3]; mentre noi ci limitiamo a raccogliere specialmente gli autori più antichi e dei moderni i meno noti, escludendo quelli che si occuparono dell' argomento con un fine chirurgico [4].

Sede nel labbro

2. *Sede*. — Abbiamo già avvertito che da prima non si discuteva se la fessura del labbro superiore accadesse nel mezzo o di lato, e che fu *van Döveren* [5], il quale annunziò riscontrarsi sempre di lato e con una grande somiglianza nei suoi caratteri, sia da una parte sia da ambedue ad un tempo. Ricordammo pure che più tardi

1) **Heister.** *De labio leporino.* Helmstatd 1744.

2) **Delafaye.** *Mém. de l'Acad. de Chirurgie.* Tom. I, pag. 605; Paris 1743.

3) **Beely F.** *Malattie del capo;* in **Gerhardt.** *Delle malattie dei bambini.* Trad. ital. Vol. VI, Parte 2.ª, pag. 69. Napoli 1886.

4) Vedi Parte 2.ª, pag. 332, nota 3. *Pleuro-epicheilo-schisi.*

5) **van Döveren Gualtiero.** *Specimen observationum academicarum etc.* Gottingae 1765, pag. 54.

la stessa idea (troppo esclusiva) fu esposta da *Chaussier* (Vedi pag. 288), e ch' essa ottenne l'approvazione generale per lungo tempo. Qui aggiungeremo aver *Metzger* (loc. cit.) avvertito che la fessura, quando è unica, accade più spesso a sinistra; la qual cosa fu da tutti approvata. Anzi *Otto* trovò la cosa assai naturale, perchè la parte sinistra è più proclive della destra alle malattie; e vi fu perfino chi credette che accadesse sempre da questo lato. Ma le statistiche hanno contradetta anche questa affermazione troppo assoluta: difatto quella di *Fritzsche* [1] sopra 52 casi dà per risultato che 28 volte la fessura era a sinistra, e 12 volte a destra, e che negli altri 12 casi la fessura era bilaterale. *Stobwasser* [2] sopra 70 casi trovò 31 volte la fessura a sinistra, 13 volte a destra; e 25 volte la trovò bilaterale. Finalmente *Hermann* [3] rinvenne, in 197 esempi, 97 volte la fessura a sinistra, 38 a destra; e 62 volte la rinvenne bilaterale.

Sede nell'arco alveolare.

Per ottenere la precisione anatomica non bastava stabilire che il labbro leporino accade più spesso a sinistra, e talvolta da ambe le parti, ma bisognava sapere se esso accade in un punto solo od in più punti. E chi s' accinse a definire il fatto fu *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* [4], il quale disse: „ che in tutte le varietà di labbro leporino la fessura ha *sempre* luogo a livello dell' intervallo che separa il canino dall' incisivo esterno; in altri termini, a livello dell' unione dell' intermascellare col mascellare „. Ma tosto aggiunse, come ravveduto, che questa disposizione è la *più comune;* poichè già *Meckel* [5] e *Nicati* [6] ave-

1) **Fritzche C. F.** *Beiträge zur Statistik der angebornen Missbildungen des Gesichts.* Zurich 1878.

2) **Stobwasser.** *Deutsche Zeitschrift für Chir.* Bd. XIX, Heft. 1; 1882.

3) **Hermann E.** *Beiträge zur Statistik und Behandlung der Hasenscharten.* Breslau 1884.

4) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. I, pag. 586. Paris 1832.

5) **Meckel J. F.** *Handbuch der patholog. Anatomie.* Bd. I, s. 354 e seg. Leipzig 1812.

6) **Nicati C.** *De labii leporini natura et origine.* Utrecht et Amsterdam 1822, pag. 57.

vano recate osservazioni che provano corrispondere talvolta la fessura labiale fra l'incisivo esterno ed interno e (quando la fessura invade l'arco alveolare) approfondarsi questa fra gli alveoli dei due denti suddetti, in guisa che si vedono tre incisivi da un lato della fessura ed uno dall'altro. Vedremo più innanzi parlando dell'intermascellare nel labbro leporino bilaterale che l'eccezione di *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* è invece la regola.

Fessura unilaterale

3. *Pleuro-epicheilo-schisi unilaterale. Caratteri.* — La fessura d'un sol lato non ha sempre la stessa estensione, poichè qualche rara volta havvi soltanto una intaccatura del prolabio nella direzione del foro nasale corrispondente; più spesso però la fenditura comprende il labbro per una certa estensione (incirca la sua metà), e non di rado giunge al foro della narice, dividendone la piega cutanea interna; lo che reca un allargamento ed un appianamento della pinna, e (secondo *Chrétien* [1]) l'incurvamento del setto dal lato opposto, fino a restringere la narice sana. Quanto più sale la divisione, tanto più i margini inferiori della fessura si allontanano fra loro, in guisa che questa assume una forma triangolare coll'apice in alto, lasciando scoperta la gengiva. I margini sono coperti da mucosa, però non sono eguali, poichè l'interno è più corto e più grosso dell'esterno, il quale invece è più obliquo per l'azione muscolare. Egli è poi degno di nota che la fessura, avendo generalmente la direzione verso il foro nasale, corrisponde fra due incisivi, e non fra l'incisivo esterno ed il canino.

Çicatrice labiale

4. *Varietà.* — In luogo d'un'estesa fessura, fu talora veduta una intaccatura nel prolabio, in continuazione con un leggier solco lineare, ora rosso ed ora pallido, avente l'aspetto di cicatrice; e tale fu creduta. Il solco saliva verso la cavità nasale corrispondente, e ritraeva alquanto in alto il labbro stesso, senza che in antecedenza avesse subìta un'operazione chirurgica. Gli esempi di tale deformità si vanno ora accrescendo; e già *Bruns*, oltre il pro-

1) **Chrétien H.** *Des fissures de la voûte palatine.* Paris 1873.

prio caso, ne raccolse 11 [1]. A questi ne possiamo aggiungere altri 10, comprendendovi uno nostro (*Chauvin* [2], *Roser* [3], *Jacobi* [4], *Butcher* [5], *Bartel* [6], *Fritzsche* [7], *Busch* [8], *Seiler* [9], *Beely* [10]). Fra i medesimi merita venir distinta l' osservazione di *Fritzsche*, poichè dal lato destro eravi la cicatrice lineare nel labbro e fessura del palato, e dal lato sinistro (oltre la fessura del palato) vi era quella del labbro e dell' arco alveolare. Così ricorderemo un nostro caso per la rotazione subìta dall' incisivo esterno.

Osservazione. — **Taruffi C.** *Oss. inedita.*

Vidi nel 1872 una bambina di 12 anni, contadina, la quale aveva un leggier solco perpendicolare, cell' aspetto cicatrizio, che discendeva dal centro dell' orlo interno dell' apertura nasale sinistra, e giungeva fino al margine inferiore del labbro, ove lasciava una notevole impronta, senza continuare nella mucosa interna al labbro stesso. Comprimendo il labbro fra due dita s' avvertiva un difetto di sostanza fra la cute e la mucosa in corrispondenza al solco. I due mascellari superiori non offrivano alcuna anomalia; però il dente incisivo esterno sinistro (corrispondente al solco) era ruotato col suo asse all' esterno, e presentava il suo lato interno anteriormente. I genitori assicuravano che la bambina era nata con cotesto solco.

1) **Bruns V.** *Handbuch der praktischen Chirurgie.* Bd. II, s. 267-269. Tübingen 1859.

2) **Chauvin.** *Révue médicale.* Paris 1838, mai.

3) **Roser.** *Memorabilien aus der Praxis.* Bd. IV, s. 3; 1859. *Schmidt's Jahrbücher.* Bd. CII, s. 369.

4) **Jacobi.** *Journal für Kinderkrankheiten.* Bd. XXXIV. Berlin 1859.

5) **Butcher R.** *On operative and conservative Surgery.* Pag. 647, Obs. 7. Dublin 1865.

6) **Bartel Max.** *Reichert's und der Bois Reymond's Archiv.* 1873, s. 595. — *Jahresbericht für* 1873, Bd. I, s. 227. Le due figure sono riportate da **Ahlfeld.** Tafel XXVII, fig. 3, 4.

7) **Fritzsche C. F.** *Beiträge zur Statistik der angebornen Missbildungen des Gesichts.* Zürich 1878, s. 101; Obs. 40.

8) **Busch.** *Deutsche med. Wochenschrift* 1878, N. 5. — *Berliner klinische Wochenschrift* 1880, N. 9, s. 127.

9) **Seiler P.** *Von intrauteriner Vernarbung von Spaltbildungen.* In. Diss. Berlin 1882.

10) **Beely** in **Gerhard.** *Op. cit.* Trad. ital. Vol. VI, parte 2.ª, p. 82.

Osservando tali solchi labiali si riceve indubbiamente l'impressione di cicatrici lineari, sicchè alcuni immaginarono trattarsi di guarigione spontanea negli ultimi mesi di gravidanza, specialmente quando il labbro leporino era effetto d'una briglia amniotica e questa si fosse poi staccata. Contro questa dottrina sta la circostanza che col tatto si avverte la continuità della cute e della mucosa e non del muscolo orbicolare (*Jacoby, Beely, Taruffi*); la qual cosa è stata anche riconosciuta per trasparenza da *Butcher* (loc. cit.). E poi *Rennert*[1] e *Klose*[2] escisero porzione del solco e non trovarono alcun indizio che indicasse un tessuto cicatrizio; invece videro la cute assottigliata; Laonde può supporsi che le parti germinali che vanno a comporre il labbro si siano unite come al solito fra loro; ma che poscia, differenziandosi i tessuti nel medesimo, le porzioni muscolari si siano bensì formate, ma non saldate, nel luogo appunto in cui accade il labbro leporino.

Fessura bilaterale

5. *Dipleuro-epicheilo-schisi*. — Rare volte si ha l'occasione d'osservare il labbro superiore con due fessure simmetriche una per lato, senza partecipazione dell'arco alveolare e del palato. In questi casi si riscontrano le stesse alterazioni e gli stessi rapporti che abbiamo notati per il labbro leporino unilaterale, con la sola differenza che i due solchi rendono disgiunta la porzione mediana del labbro nei suoi due lati esterni, in guisa che il labbro superiore si trova diviso in tre parti, di cui le due esterne sono eguali e la media è molto più piccola e costituisce il così detto *lobulo labiale* o *tubercolo mediano* dei chirurghi. Questo tubercolo è costituito in gran parte dal filtro e più non s'adatta ai margini interni delle due parti laterali, poichè diventa breve e stretto col margine inferiore assai convesso, sicchè lascia scoperti gli incisivi.

L'atrofia del lobulo mediano può dar luogo ad un equivoco quando i margini interni delle due porzioni laterali del labbro, in luogo di contrarsi ed allargare le due

1) **Rennert.** *Gaz. des hôpitaux* 1848, N. 29.

2) **Klose und Paul.** *Zeitschrift für klinik. Med.* Breslau 1850, Bd. I, s. 204.

fessure, avanzano in guisa da simulare una fessura mediana; ma, terminando essi verso i fori in luogo che verso il setto nasale, ciò toglie l'equivoco. Altre volte il lobulo è alquanto prominente ed attaccato al setto delle narici. Per contrario può essere aderente alla gengiva per una estensione più o meno grande, lo che fu veduto ancora nel labbro leporino unilaterale. La doppia divisione è poi accompagnata dall' allargamento trasversale della bocca per la trazione delle commissure e per l' appianamento del naso con allargamento dei fori.

Fessura interalveolare.

6. *Pleuro-epicheilo-gnato-schisi.* — La fessura del labbro, sia da un lato sia da ambidue, è talvolta accompagnata dalla fessura dell' arco alveolare nel punto corrispondente dell'intermascellare. Ora questo punto ha dato luogo recentemente ad importanti questioni. Fino al 1884 si ammetteva la opinione di *Goethe*[1] che la fessura del labbro corrisponda alla sutura fra l' intermascellare ed il mascellar superiore, e che anche quando l' arco alveolare è diviso, la divisione corrisponda precisamente alla sutura suddetta. Ma *Albrecht*[2] trovò, dapprima nella testa d' un

1) **Goethe W.** Si racconta che *Goethe* fino dal 1780 a Weimar scoperse l' osso intermascellare nell' uomo, analogo a quello degli animali e che tale osservazione fu pubblicata (secondo **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire**) in una memoria che aveva per titolo: *Dem Menschen wie den Thieren ist ein Zwischenknochen der obern Kinnlade zuzuschreiben.* (Jena 1786). Ma noi non abbiamo potuto rinvenire questa memoria, ed abbiamo invece trovata erronea l' affermazione di **Larcher** (*Études physiologiques,* pag. 79) che tale memoria sia stata pubblicata nel 1786 negli: *Actes de la Société des curieux de la nature* (Tom. XXVII, p. 163), poichè negli Atti germanici con questo titolo non havvi il Tom. XXVII, nè havvi negli altri tomi la memoria di **Goethe.** Poscia questi rilevò il rapporto fra l' intermascellare ed il labbro leporino e fece altre osservazioni importanti di botanica, che pubblicò col titolo: *Zur Naturwissenschaft überhaupt, besonders zur Morphologia.* Bd. I, Heft. 2. Stuttgart und Tubingen 1820, s. 190. Tali memorie furono poi tradotte da **Ch. Fr. Martins** col titolo: *Oeuvres d'Histoire naturelle de Goethe.* Paris 1837. In questa traduzione, ciò che risguarda al labbro leporino si trova a pag. 98.

2) **Alhrecht P.** *Die morphologische Bedeutung der seitlichen Kieferspalte und die wahrscheinliche Existenz von vier Zwischenkiefern bei den*

cavallo poi in più di 100 crani di feti umani con labbro leporino (unilaterale o bilaterale), che la fessura accadeva fra l' incisivo esterno e l' interno, in corrispondenza della *sutura interincisa*. E questo fatto fu poscia verificato da *Turner*[1] in 12 casi sopra 15, da *Köllicher*[2] in 27 casi su 35, da *Biondi*[3] in 38 preparati, di cui tre appartenevano a vitelli, e da noi nei preparati del nostro Museo, eccetto un caso in cui la fessura si continua nella faccia e l' intermascellare possiede 4 incisivi. I suddetti osservatori hanno poi veduto che l'alveolo dell' incisivo esterno (da uno o da ambidue i lati), ora aderisce al mascellare avanti al canino ed ora è perduto, e che per eccezione si può ammettere la fessura in corrispondenza della sutura fra l' intermascellare ed il mascellare (sutura incisiva di *Goethe*), coll' osso incisivo fornito di 4 denti.

Fatti favorevoli alla legge d' *Albrecht* erano già conosciuti in precedenza, e ricorderemo soltanto che *Nicati* nel 1822[4] descrisse in un fanciullo di due anni una fessura laterale interincisiva, che *Calori* nel 1836[5] rinvenne in un idrocefalo la mancanza dei due incisivi interni e la presenza dei due esterni, ognuno aderente alla corrispondente mandibola; che il medesimo nel 1843[6] illustrò un iperencefalo colla mancanza dell' intermascellare destro, mentre il sinistro era distinto in due da una sutura. Ricorderemo ancora che lo stesso *Calori* nel 1850[7] trovò in

Säugethieren. Zoologischer Anzeiger 1879 — *Centralblatt für Chirurgie* 1884. N. 32. L' autore ha fatte molte altre pubblicazioni in appoggio alla propria tesi.

1) **Turner.** *Journal of Anatomy and Physiologie*. Tom. XIX, p. 198. London 1888.

2) **Köllicher Th.** *Centralblatt für Chirurgie* 1884. N. 39.

3) **Biondi Domenico**, libero docente in Bologna. *Giornale internazionale delle Scienze mediche*. Napoli 1888, Anno X, pag. 370.

4) **Nicati C.** *De Labii leporini congeniti natura*. Trajecti ad Rhenum 1822, pag. 37.

5) **Calori Luigi.** *Memorie della Società medico-chirurgica di Bologna*. Vol. I, pag. 204; 1836, con tavola.

6) **Idem.** *Ibid.* Vol. III, pag. 425; 1843. Tav. III, fig. 4.

7) **Idem.** *Memorie dell'Accademia delle Scienze*. Ser. 1.a Tom. II, pag. 397; Bologna 1850 (Vedi **Taruffi.** Tom. II, pag. 156, e Tom. IV, pag. 152, Oss. 23).

un *cefalo-acardiaco* l' intermascellare sinistro diviso in due porzioni, che s' attaccano l' una all' intermascellare destro, e l' altra al processo alveolare del mascellare sinistro. E per non moltiplicare gli esempi, aggiungeremo soltanto che *Leuckart*[1] vide, in un caso di *cheilo-gnato-schisi* bilaterale, il tubercolo mediano con due soli nuclei ossei, ciascheduno dei quali conteneva un germe dentario, senza traccia di nuclei esterni. Questa mancanza però non è comune, dandosi invece molti casi in cui tali nuclei sono aderenti anteriormente agli alveoli dei due canini, e sono perciò detti *incisivi. precanini.*

Fessura precanina

7. *Eccezioni.* — Non vi sono soltanto le osservazioni di *Köllicher,* di *Turner* e di *Biondi* le quali dimostrano che si danno casi non corrispondenti alla legge d' *Albrecht,* cioè che la fessura sia sempre interincisiva nei casi di *cheilo-gnato-schisi,* poichè anche altri videro tubercoli mediani con 3 o 4 incisivi, o germi dei medesimi, e colla fessura fra l'incisivo esterno ed il canino. Difatto *Langenbeck*[2] rinvenne un labbro leporino doppio coll' intermascellare fornito di quattro denti; *Mirault*[3] un altro caso col tubercolo mediano provveduto di tre incisivi; ed anche recentemente *Hamy*[4], *Gotthelf*[5], *Broca*[6] ecc, hanno forniti esempi in cui il tubercolo mediano aveva quattro denti, o i germi dei medesimi.

Incisivi soprannumerari.

Vi sono infine altri fatti che dimostrano l' aumento numerico degli incisivi, sia che l' arco alveolare sia continuo, sia che vi siano una o due fessure. Già *Volk-*

1) **Leuckart Federico S.** *Untersuchungen über das Zwischenkieferbein des Menschen.* Stuttgart 1840, s. 45; Tafel VII.

2) **Langenbeck C. J. M.** *Neue Bibliothek für Chirurgie.* Bd. IV, Heft 3, Tafel I, fig. 1. Hannover 1828.

3) **Mirault d'Angers.** *Sur l' opération du bec-de-lièvre.* Angers 1845.

4) **Hamy E. T.** *L' os intermaxillaire de l' homme.* Paris 1868 e 1870. Planche II, fig. 8.

5) **Gotthelf Felice.** *Archiv für klin. Chir.* Tom. XXXII, pag. 355; 1885.

6) **Broca A.** *Bullet. de la Soc. anatomique* 1886, pag. 350. — *Ibid.* 1887; Oss. 6, 7, pag. 265, 385.

mann [1] aveva annunziato un caso in cui, oltre i 4 incisivi nell' intermascellare, ve n' erano tre altri nell' arco alveolare all' esterno della fessura, ma *Albrecht* [2] esaminando il preparato medesimo ritiene che si tratti d' un solo incisivo all' esterno della fessura, detto *precanino ;* sicchè sarebbe un esempio di cinque incisivi, come lo stesso *Volkmann* ne vide un caso. La presenza d' uno o due incisivi soprannumerari è stata notata più volte ; e noi ricorderemo *Calori* [3], il quale descrisse l' intermascellare spostato e distinto con 3 incisivi e 2 precanini, uno per parte ; il suddetto *Gotthelf,* che riferì un caso con 6 incisivi fra i due canini ; *Biondi* [4], che ricorda 5 casi con 4 incisivi nell' intermascellare e 2 precanini, uno per parte ; e *Broca,* il quale fornì un'osservazione (loc. cit. oss. 3.ª) in cui, oltre i 4 incisivi nel tubercolo mediano, vi era all'esterno della fessura un incisivo. In un altro caso (Oss. 4.ª), oltre i 4 incisivi, il *Broca* vide da ambidue i lati esterni un precanino ; finalmente osservò ancora in una testa di feto (Oss. 1.ª) che il tubercolo mediano aveva solo due incisivi , ma nel mascellare sinistro s' aggiungeva un precanino e nel destro ve ne erano due. Per ultimo ricorderemo *Morian* [5] che ha descritto un caso di fessura bilaterale del labbro e della guancia (*Cheilo-prosopo-schisi*), in cui rinvenne 4 incisivi

1) **Volkmann.** *Zur Odontologie der Hasenscharte.* Archiv für Klin. Chirurg. Bd. II, pag. 288; 1862.

L' autore descrisse un preparato del Museo di Halle con fessura a destra dell' arco alveolare, in cui l' osso intermascellare aveva 4 incisivi, e l' osso mascellare a destra della fessura tre altri incisivi.

2) **Albrecht Paolo.** *Centralblatt für Chirurgie* 1884. N. 32, p. 525.

Questo autore avendo esaminato lo stesso preparato sostiene che dei 3 incisivi esterni alla fessura solo il primo è un vero precanino, mentre gli altri due sono il risultato della rottura per carie e dell' allontanamento dei due frammenti d' un dente canino di latte.

3) **Calori L.** *Memorie dell' Istituto di Bologna* 1889, Tom. X, p. 525.

4) **Biondi Domenico.** *Giornale internazionale di Cantani.* Anno X, 1888, pag. 379, Oss. 12, 13, 14, 15 16. — *Virchow's Archiv.* Bd. III, s. 139, 1888.

5) **Morian.** *Centralblatt für Chirurgie* 1886. N. 24. Vedi l' articolo seguente *Cheilo-prosopo-schisi.*

intermascellari, colla particolarità che tre erano da un lato e uno dall' altro, e che vi erano due precanini, uno per lato. Ma questi fatti sono vere eccezioni e non infirmano la regola generale.

Volendo riassumere tutte queste varietà con la formola adottata da *Biondi*, possiamo ridurle a 6 e disporle per ordine di frequenza. Per comprendere poi la formola basta ricordare che *C* significa dente canino, *I* dente incisivo e // fessura alveolare, e per intendere i casi in cui la fessura è unilaterale basta sottrarre la metà di ciascheduna formola.

1. CI // II // IC — La fessura passa fra l' incisivo interno e l' esterno, lo che è la regola.
2. C // IIII // C — La fessura passa fra l' incisivo esterno ed il canino, lo che è una eccezione.
3. C // II // C — La fessura passa fra l' incisivo interno ed il canino.
4. CI // IIII // IC — La fessura passa fra l' incisivo esterno ed un incisivo soprannumerario.
5. C // IIII // IC — La fessura a destra passa fra l'incisivo esterno ed il canino, a sinistra fra l' incisivo esterno ed uno soprannumerario.
6. C // III // IC — La fessura a destra passa fra il canino e l' incisivo esterno, a sinistra fra l' incisivo interno e l' esterno.

Caratteri

8. *Caratteri.* — Venendo ora ai caratteri della fessura dell' arco alveolare, avvertiremo che essa si presenta

all' esterno poco larga, che s' approfonda per tutto lo spessore dell'osso e raggiunge il foro incisivo; ma più spesso si continua colla fessura teratologica del palato. Tanto nel primo quanto nel secondo caso, l' osso intermascellare viene spesso proiettato più o meno in avanti fino alla distanza di 2 o 3 cent., ed è compreso nel *tubercolo mediano* dei chirurghi. Tale proiezione, quando non havvi *palato-schisi,* lascia un' apertura triangolare nel palato coll' apice corrispondente al foro incisivo suddetto (Vedi fig.).

Se ciò accade in lieve grado, può spiegarsi mediante la piccolezza e l' appianamento dei due mascellari superiori; ma per i gradi massimi si riconosce un prolungamento del vomere in forma di picciuolo. Esempi notevoli di *cheilo-gnato-schisi* bilaterale senza apertura dei processi palatini dei mascellari furono descritti da *Casper*[1], da *Mirault*[2] da *Broca*[3] e da *Richet*[4]. Niuno poi ha veduta la fessura dell' arco alveolare senza divisione del labbro corrispondente.

In qualche raro caso di *cheilo-gnato-schisi* non è manifesta la divisione dell' arco alveolare, poichè come insegnò *Weber*[5] la mucosa può esser continua, mentre l' intermamascellare sottoposto è diviso. Accade pur anche che vi sia da un lato fessura del labbro e del palato, mentre l' arco alveolare è continuo, ed un esempio lo vedemmo recentemente alla Maternità di Bologna (N. 42). Il fatto più comune è invece che quando havvi divisione dell'arco havvi anche quella del palato. Tale stato, quando accade in ambidue i lati, fu detto in passato *gola di lupo*, e *Förster* lo chiamò *cheilo-gnato-palato-schisi* bilaterale. I primi a descriverlo furono *Tagliacozzi*[6] e *Schenk*[7]: poscia le osservazioni si moltiplicarono grandemente[8].

Animali

9. *Cheilo-gnato-schisi negli animali.* — La fessura del labbro, sia o no accompagnata dalla fessura dell' arco alveolare, è un fatto assai raro nei mammiferi, e ciò che

1) **Casper.** *De labio leporino.* Berlin 1837. Tab. II, fig. 2. Vedi **Förster.** *Die Missbildungen.* Tafel XXV, fig. 29.

2) **Mirault d'Angers.** *Sur l' opération du bec-de-lièvre.* Angers 1845, pag. 15. Oss. cit. da **Hamy.**

3) **Broca P.** in **Hamy.** *L' os intermaxillaire.* Paris 1860, pag. 62.

4) **Richet.** *Bullet. de la Soc. de Chirurgie.* Ser. 2.ª Tom. II, p. 230. Paris 1861.

5) **Weber K** in *Pitha-Billroth' s Handbuch der Chirurgie.* Bd. III; Abth. 1, Lieferung 3. *Die Krankh. des Gesichtes.*

6) **Tagliacozzi.** *De curtorum chirurgia per incisionem.* Venetiis 1597; Libr. I, Cap. XXXIII.

7) **Schenk J. G.** *Monstrorum historia.* Francofurti 1609, pag. 11, fig. 11.

8) Vedi Parte 2.ª, pag. 332, nota 3.

più nuoce è l' insufficiente descrizione data dei singoli casi che non permette di sapere se la fessura era laterale o mediana: difatto *Romel*[1] racconta che una scrofa mise in luce alcuni porcellini col labbro ed il naso biforcato, i quali, non potendo succhiare il latte, furono gettati nel Danubio; ma egli non aggiunge alcuna altra circostanza. Altrettanto fece *Sandifort*[2] rispetto al suo cane. Ma la cosa più singolare è che *Panum*[3], scienziato di gran merito, nella seguente statistica ha accumulato il labbro leporino (senza indicare la sede) colla fessura del palato, dell' ugula e della faccia, sicchè non può desumersi se egli abbia difatto verificato la cheiloschisi laterale.

Deformità	semplici	nell' uomo	618,	fessure	nella	faccia	77
"	"	nel vitello	181,	"	"	"	11
"	"	nella pecora	143,	"	"	"	5
"	"	nel maiale	91,	"	"	"	3
"	"	nel cane	27,	"	"	"	1
"	"	nel cavallo	38,	"	"	"	—

Da tale statistica comparativa **Panum** induce che negli animali a grugno sporgente la forza vegetativa delle parti della faccia possa elidere le azioni capaci di mantenere disgiunte le parti stesse. Riferisce ancora alcuni esempi d' embrioni di gallina, in cui si vedevano fessure della faccia; mentre non havvi alcun esempio che i medesimi siano sopravvissuti.

Mammiferi

Anche *Gurlt* nel 1832[4] ammise il labbro leporino nei mammiferi domestici ed introdusse la denominazione di *schistocephalus fissilabrus,* senza per altro distinguere la divisione mediana dalla laterale. Lo fece poi in modo equivoco nel 1877[5], poichè ammise tanto una fessura

1) **Romel Pietro.** *Miscellanea curiosa.* Dec. 2.ª Annus IV (1685), pag. 169, Obs. 84.

2) **Sandifort Edv.** *Museum anatomicum Academiae Lugduno-Batavae.* 1793. Tom. I, pag. 305, N. 26.

3) **Panum P. L.**, prof. a Kiel. *Entstehung der Missbildungen ecc.* Berlin 1860, s. 127.

4) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch der pathologischen Anatomie der Haus-Saugethiere.* Berlin 1832, Tom. II, s. 130.

5) **Idem.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 20. Art. 47.

mediana del labbro superiore, quanto una fessura bilaterale con mancanza dell' osso intermascellare; lo che egli vide in 6 vitelli ed in un maiale. Ora questo stato non rappresenta il labbro leporino ordinario, ma una fessura mediana in alto grado, cioè con mancanza dell' osso incisivo. Ciò fu rinvenuto anche da *Bouisson* [1] in molti gatti d' uno stesso parto; e fu pure da noi veduto [2] nella testa d' un cane neonato, in cui oltre la divisione mediana del labbro vi era ancora la divisione delle ossa incisive e nasali. D' altronde vi sono alcune osservazioni, le quali in parte fanno supporre che si dia ancora il labbro leporino laterale, ed in parte lo dimostrano, come il teschio di cavallo d'*Albrecht,* il teschio di gatto di *Broca* [3] e tre teschi di vitello esaminati a Berlino da *Biondi* (loc. cit.). In questi egli riconobbe, come nell'uomo, la fessura interincisiva ed il processo ascendente o nasale dell' intermascellare all' esterno della fessura, mentre la sutura incisiva era unita col mascellare corrispondente. Finalmente aggiungeremo una nostra osservazione, nella quale oltre la fessura laterale vi era la fessura mediana dell' intermascellare.

Oss. 1, 2 e 3. — **Otto Ad. G.** *Monstrorum sexcentorum descriptio*, pag. 293. Vratislaviae 1841.

N. 509. Labbro leporino bilaterale in un vitello, con apertura del palato.

N. 510. Labbro leporino unilaterale in un vitello, col palato integro.

N. 511. Labbro leporino e fessura del palato in un gatto. (L' autore non fornisce la descrizione della sede e dei caratteri delle fessure).

Oss. 4. — **Mégnin.** *Labbro leporino a sinistra in un cane.* Comptes-rendus de la Soc. de biologie. Année 1880, pag. 179.

Afferma d' averne veduto in precedenza, oltre il suddetto, un altro caso nel cane.

1) **Bouisson.** *Journal de la Soc. de méd. de Montpellier* 1840.

2) **Taruffi.** *Dizionario delle Scienze mediche.* Vol. I, Parte 2.ª p. 192. Art. *Bocca.* Milano 1874. Preparato N. 2065 del Museo d' Anatomia comparata di Bologna.

3) **Broca A.** *Bullet. de la Soc. anatomique* 1887. pag. 449.

Oss. 5. — **Mégnin.** *Le chien.* (2.e édit.). Paris 1883, pag. 169.

Una cagna *bull-terrier* mise in luce 5 figli, di cui tre maschi, i quali morirono d' inanizione avendo il labbro leporino e la gola di lupo. (L' autore non fornisce alcuna descrizione e può benissimo aver confuso il difetto dell' intermascellare col labbro leporino volgare).

Oss. 6. — **Duval** et **Hervé.** *Sur un arrêt de développement de la face.* Comptes rendus de la Soc. de Biologie 1844, pag. 657. (Descrizione imperfetta).

Oss. 7. — **Albrecht P.** *Zoolog. Anzeiger.* Leipzig 1879, N. 2, p. 207, con fig. Osservazione riportata da **A. Broca** (loc. cit. pag. 17).

Nel 1877 esaminò il teschio d' un cavallo con labbro leporino bilaterale complesso, in cui il tubercolo mediano aveva 6 incisivi, ed un altro incisivo precanino al di là della fessura da ambidue i lati. Da ciaschedun lato fra questo quarto incisivo ed il canino eravi la sutura incisiva normale che saliva lungo la branca ascendente del mascellare.

Oss. 8. — **Johne.** *Bericht über das Veterinärwesen im Königreich Sachsen pro* 1883.

L' autore riferisce che nel Museo veterinario di Dresda havvi una testa di vitello ed una di zebra con fessura bilaterale; che vi sono inoltre quattro teste di vitello, una di maiale, una di cane ed una di gatto con fessura unilaterale; e che in tutti i casi la fessura era situata fra il processo nasale ed il processo palatino dell' osso intermascellare.

Oss. 9. — **Taruffi.** *Museo d'Anatom. patol. comparata di Bologna.* N. 2555.

Teschio d' un feto cavallino colla gran fontanella fronto-parietale allo stato membranoso e colla faccia obliqua da destra a sinistra. L'intermascellare si mostrava disgiunto dal mascellare destro e diviso in due parti: la parte destra era sostenuta dal setto cartilagineo e provveduta di tre incisivi, essa era assai sporgente e rovesciata in alto verso l' orbita. La parte sinistra aveva due incisivi, e aderiva in modo irregolare al mascellare sinistro. Tanto questa parte quanto l' altra erano corte (così pure gli ossi nasali) ed avevano all' angolo del margine interno un dente incisivo. La mascella inferiore era relativamente assai lunga ed arcuata, con due denti incisivi all' estremità.

Fessura del palato

10. *Palato-schisi* (*Rictus lupinus*) nell' uomo. — *Fabricio d'Acquapendente* [1] vide alcuni fanciulli senza palato, i quali non potendo succhiare il latte morirono. Eguali esempi senza divisione del labbro furono poscia annunciati da *Harderer* [2], da *Malöet* [3], da *Crantz* [4] e da altri. Ma il ristretto numero degli osservatori dimostra che la fessura del palato rare volte è sola, come in certi pesci (*Myxinoidei* e *Dipnoi*), ed assai più spesso è congiunta colla fessura del labbro e dell' arco alveolare. Ma tanto in un caso quanto nell' altro il palato presenta le stesse alterazioni e le stesse varietà.

Sede

L' apertura del palato può essere tanto in un lato quanto in ambidue. Nel primo caso si presenta una fessura longitudinale posta lateralmente al vomere (il quale aderisce alla metà incolume del palato) a spese d' una porzione più o meno estesa del processo palatino del sopramascellare corrispondente, e ciò in causa che detto processo non raggiunse la linea mediana. Questo difetto di sviluppo accade più spesso a sinistra, e quando è totale comprende ancora la porzione orizzontale dell'osso palatino corrispondente e del velo pendolo. Ciò produce una larga comunicazione col canale nasale dello stesso lato, la quale lascia scorgere i turbinati e spesso si continua anteriormente colla divisione laterale dell' intermascellare e del labbro.

Caratteri

L' apertura bilaterale del palato presenta generalmente un difetto simmetrico dei due processi palatini e della mucosa corrispondente; e quand'essa è incompleta, risulta un vano elittico diviso nel mezzo dal vomere. Tale apertura presenta altre varietà, poichè ora è estesa a tutta la volta del palato, al velo pendolo ed all' ugula, divisa in due parti,

1) **Fabricio d' Acquapendente.** *Opera chirurgica.* Cap. XXXV. *De chirurgicis operationibus.* Patavii 1617. Lugduni Batavorum 1723, p. 457.

2) **Harderer J. G.** *Miscellanea curiosa.* Dec. 3.ª Anno II (1694), pag. 262; Obs. 173.

3) **Malöet Cl.** *Mémoires de l'Acad. des Sc.* Paris 1735, pag. 12.

4) **Crantz H. J. N.**, ostetrico in Vienna. Oss. citata da **Meckel** (*Pathol. Anat.* Bd. I, s. 544) ma dandone una indicazione bibliografica oscurissima.

da risultare il vero *rictus lupinus* degli antichi, o la *cloaca bucco-nasale* di *Buisson*. L'apertura talora s' inizia posteriormente, comprendendo solo il velo pendolo e le ossa palatine; talora s'avanza nei processi palatini dei mascellari per un certo tratto della volta del palato, senza raggiungere l' intermascellare (N. 1322 del Museo d'Anatomia Patologica di Bologna). Talvolta s' inizia anteriormente (anche senza fessura dell' arco alveolare) e non invade le ossa palatine; talvolta finalmente l' apertura è più estesa da un lato che dall' altro. In nessun caso *Leuckart*[1] trovò la mancanza del vomere, e da ciò alcuni indussero che questo non mancasse mai; per altro già *Langenbeck*[2] aveva fatta l'osservazione d' un feto in cui, oltre l' apertura del palato, eravi ancora la mancanza dell' intermascellare e del vomere. Non conosciamo poi alcuna osservazione in cui i turbinati fossero difettosi.

Varietà

Alle varietà suddette se ne possono aggiungere altre: per es. fu veduto che il difetto nella volta ossea poteva essere occultato dalla presenza della mucosa divenuta continua (*Vogel*[3], *Velpeau*[4], *Langenbeck*[5], *Dieffenbach*[6], *Roux*[7]). In altri casi di difetto ristretto non eravi nè osso, nè mucosa; ma invece un tessuto cicatrizio che chiudeva l'apertura (*Trelat*[8], *Notta*[9]). Per ultimo fu veduta, in luogo del palato osseo aperto, una depressione corrispondente al tragitto tenuto dalle fessure, con assottigliamento e pallore

1) **Leuckart F. S.** *Untersuchungen über das Zwischenkieferbein ecc.* Stuttgart 1840.

2) **Langenbeck.** *Neue Biblioth. für Chir. und Ophtalmol.* Bd. IV, s. 489 e segg. Hannover 1827.

3) **Vogel S. G.** *Handbuch der prakt. Arzneiwissenschaft.* Stendal 1781-1800 (sei Vol.).

4) **Velpeau A.** *Anatom. chirurg.* Tom. I, pag. 330; Paris 1825.

5) **Langenbeck.** *Mem. cit.* s. 481.

6) **Dieffenbach.** *Oper. chirurg.* Bd. I, Leipzig 1845.

7) **Roux.** *Quarante années de pratique chir.* Paris 1854. Tom. I, pag. 172.

8) **Trelat.** *Gaz. des hôpitaux* 1869. N. 125.

9) **Notta.** *Ibid.* 1869. N. 134.

della mucosa (*Crétien*[1], *Fraenkel*[2]), e questo fatto viene interpretato come esempio di guarigione spontanea durante la vita intrauterina del feto. La quale guarigione spontanea può accadere anche durante la vita extrauterina; e già i chirurghi da lungo tempo s' accorsero che, dopo la sutura del labbro leporino, la fessura del palato si restringeva fino a chiudersi completamente (*Levret*[3], *Treuner*[4], *Loder*[5], *Bertrandi*[6], *Roux*[7]).

Anzi che il palato osseo, può esser aperta soltanto la mucosa e la sua appendice in diversa estensione. Difatto l' ugola ora è divisa nella linea mediana (*fessura stafilina* di *Meckel*), ed ora manca completamente (*Otto*[8], *Fleishmann*[9]); ora sono divisi (parimenti sulla linea mediana) il velo pendolo e l' ugula (N. 1322 del Museo d'Anatomia patologica di Bologna), ora la divisione avanza nel palato verso il lato anteriore; e finalmente può darsi che la mucosa sia bipartita per tutta la sua estensione. Ma il caso più singolare è quello in cui eravi la fessura del palato duro anteriormente e del palato molle posteriormente (*Beely*[10]).

1) **Crétien H.** *Des fissures congénitales de la voûte palatine.* Thèse. Paris 1873.

2) **Fraenkel B.** *Berliner Klinische Wochenschrift.* 1882, N. 38, s. 583.

3) **Levret Andrea.** *L' art des accouchements.* Paris 1753-1761-1766, pag. 253.

4) **Treuner.** *Stark's Archiv.* Bd. II, s. 146; Jena 1792.

5) **Loder J. C.** *Chir. med. Beobacht.* Bd. I, s. 139. Weimar 1794.

6) **Bertrandi Ambrogio,** prof. a Torino. *Trattato delle operazioni chirurgiche.* Nizza 1763. Parigi 1769. Trad. tedesca, Vienna 1769. — *Opere anatomiche e cerusiche raccolte da* **Penchienati** e **Brugnone.** Torino 1786-1802. Vol. III, Cap. XIX, pag. 387.

7) **Roux Filiberto.** *Dictionnaire de Médecine.* Tom. III, pag. 327, Art. *Bec-de-lièvre.* Deuxième édition. Tom. V, pag. 130. Paris 1833.

8) **Otto A.** *Handbuch der Patholog. Anatomie.* Breslau 1814, p. 209.

9) **Fleishmann Fed.** *Bildungshemmungen ecc.* Nürnberg 1833, s. 339.

10) **Beely** in **Gerhard C.** *Op. cit.* Vol. VI, Parte 2.ª pag. 84. Napoli 1886.

Mammiferi

11. *Palato-schisi nei mammiferi.* — Tale stato fu detto da *Gurlt*[1] *schistocephalus fissipalatinus,* e dai caratteri forniti si desume che il difetto d' unione dei due processi palatini dei mascellari sulla linea mediana può, come nell'uomo, essere circoscritto ai medesimi, e ciò avviene il più spesso, Ma il difetto può anche estendersi all'arco alveolare, con questa differenza dall' uomo che la fessura non è intercisiva, e neppure fra l' intermascellare ed il mascellare, bensì nella linea mediana dell' intermascellare. *Gurlt* poi reca per esempi 3 vitelli, 1 agnello, 2 maiali ed 1 cane, senza distinguere quale di queste fessure essi presentassero. Un esempio d'un cane col solo palato aperto fu dato da *Heideke*[2], d' un puledro fu dato da un *Anonimo*[3], e d'un leone da *Thomson*[4]. È poi importante l' osservazione di *Lund*[5], d'una leonessa della società zoologica di Londra, la quale mise in luce più volte dei figli affetti da fessura palatina. L' autore attribuì questo effetto alla qualità del nutrimento, cìoè alla carne priva d'ossa; difatto somministrando poscia alla leonessa carne con ossa, che poteva rodere a suo comodo, mise in luce figli senza tale deformità.

Mediante i pochi fatti ricordati e le ricerche di *Goubaux*[6], può indursi che negli animali domestici accada il fatto inverso che si verifica nell' uomo, cioè che mentre in questo è assai più frequente la divisione del labbro senza apertura del palato, negli animali è senza paragone

1) **Gurlt.** *Lehrbuch cit.* 1832, s. 128. *Encyklopädischen Wörterbuch der medicinischen Wissenschaft* 1840, s. 34. — *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 19. Art. 46.

2) **Heideke W.** *De foetu agnino in utero retento. De extremitatum defectu et de palato fisso canis.* Dorpart 1832.

3) **N. N.** *Oesterreicht. Vierteljahreschrift.* Bd. XXXIII, Heft. 1.°; 1870.

4) **Thomson Lowne B.** *Catalogue of the Teratological series in the Museum of the R. College of Surgeons of England.* London 1872, p. 41.

5) **Lund** di Manchester. *Lyon médical* 1876. — *Journal de Bruxelles* 1876; Vol. LXII, pag. 571.

6) **Goubaux Armando.** *Mém. de la Soc. de Biologie.* Ser. 5.ª, Tom. IV, pag. 127; 1874.

più frequente la sola apertura del palato. Anzi lo stesso *Goubaux* afferma che non ha mai veduto la medesima estendersi in avanti, cioè comprendere l' intermascellare; la qual cosa non può accettarsi per legge, poichè oltre l' affermazione di *Gurlt*, vi sono i casi da noi riportati in cui oltre l' intermascellare erano divise sulla linea mediana anche le altre ossa della faccia (Vedi pag. 296). Finalmente l' illustre veterinario francese c' insegna che, come nell' uomo, accade nei mammiferi la fessura della sola mucosa, ed anche del solo velo pendolo; e racconta il caso d' un puledro di 15 mesi, il quale in seguito a questo vizio lasciava sfuggire gli alimenti dalle narici.

Complicazioni nell' uomo.

12. *Complicazioni.* — Finora solo nell' uomo furono notate talvolta alcune deformità associate al labbro leporino, e furono notate specialmente quando la divisione del labbro s' estendeva al palato e quando la medesima era bilaterale. Le complicazioni più importanti furono trovate nel cervello; e senza ricordare i rari casi d'acrania (Vedi pag. 133), rivolgeremo la nostra attenzione ad alterazioni più circoscritte. *Tiedemann* fino dal 1824 [1] descrisse tre casi di fessura labio-palatina con mancanza dei nervi olfattori; poscia altri autori fecero la stessa osservazione, spesso associata a difetti dell' etmoide e talora alla riunione dei due lobi frontali (*Arnold* [2], *Otto* [3], *Virchow* [4], *Schön* [5], *Chrétien* [6]). *Kundrat* [7] poi (avendo egli pure osservato un esempio e messolo a riscontro coi precedenti) ha potuto confermare l' idea già espressa da *Schön* che tali difetti s' accompagnano generalmente alla forma triangolare del cranio (*trigonocefalo*), in seguito alla precoce saldatura

Nervi olfattori

1) **Tiedemann F.**, prof. ad Heidelberg. *Journal complémentaire.* Tom. XX, pag. 207. Paris 1824.

2) **Arnold Fed.** *Müller' s Archiv* 1839.

3) **Otto A. G.** *Sexcentor. monstror. descriptio.* Vratislaviae 1841. Obs. 458, 498, 499 e 507.

4) **Virchow R.** *Virchow's Archiv.* Bd. XXX, s. 221. Berlin 1864.

5) **Schön W.** *Ueber Verkümmerung des Zwischenkiefers mit gleichzeit. Missbildung des Gehirns.* Diss. Berlin 1870.

6) **Chrétien H.** *Revue méd. de l' Est.* Nancy 1879, Tom. XI, p. 166.

7) **Kundrat Hanas.** *Arhinencephalie.* Gratz 1883, s. 69.

delle due metà dell' osso frontale. Lo stesso *Schön* poi aveva anche notata la faccia assai piccola, sicchè emise l' ipotesi che questi casi formino una serie prossima alla *ciclopia*, ed anche, noi aggiungeremo, analoga al *cebocefalo.*

Appena *Tiedemann* ebbe annunziate le sue osservazioni, i teratologi si dettero ad osservare più attentamente il cervello nei casi di labbro leporino; e di buon ora s'avvidero che la mancanza dei nervi olfattori, e tanto più la fusione dei lobi frontali, erano fatti assai più rari di quanto si era supposto ed accadevano specialmente quando le fessure erano bilaterali ed estese al palato; e che d' altra parte può trovarsi il difetto dei nervi olfattori in un cervello ben conformato colla faccia senza fessure (*Heschl* [1]).

Faccia larga

Engel [2] poi ha descritto uno stato opposto alla ristrettezza della faccia (cebocefalo). Egli in due casi di fessura bilaterale dell' arco alveolare e del palato trovò sproporzionata la forma del teschio, poichè era maggiore dell' ordinario la distanza fra i due mascellari superiori, maggiore la larghezza della radice del naso e dei processi nasali, e quindi maggiore anche la distanza delle orbite, coi zigomi deformati. La fronte era pure più larga e similmente la base del cranio fino alle rocche petrose con notevole infossamento dell' etmoide. L' autore ritenne tale ampiezza della base esser una circostanza che aveva favorito le fessure suddette. Senza discutere questa ipotesi, le osservazioni d' *Engel* giovano a provare che il labbro leporino può associarsi a due stati opposti del cranio anteriore, cioè al *trigonocefalo,* ed all' allargamento della faccia.

Anomalie diverse

Molte altre anomalie si associano al labbro leporino; e con maggior frequenza i piedi torti, come vedremo a suo tempo, e le ernie ombellicali, come risulta da parecchie tesi [3]. Fra le anomalie assai rare ricorderemo le de-

1) **Heschl.** *Oesterreich. Zeitschrift für prakt. Heilkunde* 1861.

2) **Engel**. *Prager Vierteljahreschrift* 1864, s. 115. — *Canstatt's Jahresbericht für* 1864, Bd. IV, s. 4, N. 23.

3) **Thörner.** Innaug. Diss. Münster 1873. — *Ruppersberg, Immel, Berwald, Jacobs W.* Dissertazioni di Marburg nel 1872, 1879, 1884.

deformità negli occhi (*Batscher*[1] e *Panas*[2]), le fistole del labbro inferiore (Vedi Anomalie delle labbra), ed inoltre piccole appendici cutanee vicine ad un angolo della bocca, o vicine al lobulo d' un orecchio o ad ambidue i luoghi ad un tempo, nei casi tanto di labbro leporino unilaterale, quanto di bilaterale (*Max Schulze*[3], *Pogorzelski*[4], *van Duyse*[5]). Queste due complicazioni hanno tratto l' attenzione degli osservatori moderni, i quali trovarono rare volte le fistole del labbro inferiore senza fessure nel superiore, mentre le appendici cutanee si riscontrano assai più spesso quando è deformato il lobulo dell' orecchio e non havvi fessura laterale del labbro. Riferiremo la probabile genesi di tali appendici parlando delle deformità del padiglione delle orecchie. Finalmente noteremo che le fessure del labbro superiore sono spesso una complicazione dei mostri doppi.

Frequenza

13. *Frequenza del labbro leporino.* — Dai bellissimi rendiconti sulla *leva* pubblicati dal Ministero della guerra si può rilevare la frequenza della divisione del labbro e del palato nei giovani di 20 anni nati in Italia; e prendendo a considerare gli anni 1875 e 76 si rileva che sopra 414,215 esaminati si trovò che 56 giovani avevano indizii di labbro leporino, e 43 di fessura del palato. Questa proporzione è assai lieve rispetto a quella che si può ricavare nei neonati, essendo noto come nelle fissure complesse la mortalità sia frequente e come anche alle fessure semplici si associno talvolta deformità del cervello assai gravi. Non sappiamo poi se il labbro leporino sia più frequente in una regione che in un' altra; solo non lasceremo di ricordare che *Bartolino* nel 1663[6] diceva esser quello assai frequente in Amsterdam, che nel nostro secolo *Langenbecker*[7] lo afferma

1) **Batscher Jun.** *Journal für Kinderkrankheiten* 13 Jahrgang 7, 8. Heft. Erlangen 1855. Vedi *Schmidt's Jahrbücher*. Bd. IV.

2) **Panas.** *Archives d'Ophthalmologie.* Tom. IX, s. 385; 1889.

3) **Max Schulze.** *Virchow's Archiv.* Bd. XX, s. 378.

4) **Pogorzelski.** *Jahresbericht für* 1875. Bd. 1, s. 339.

5) **van Duyse.** *Annales de la Soc. de Méd. de Gand.* Vol. LX, p. 154; 1882.

6) **Bartolino.** Vedi Parte 2.ª pag. 332, nota 3, Oss. 3.

7) **Langenbecker. C. F. A.** *De palato fisso congenito.* Gryphiac 1847.

frequente nella Selva Ercinia e che *Leuckart*[1] racconta esserne in 10 anni curati 30 casi nella clinica di Friburg.

In quanto alla frequenza delle singole forme di labbro leporino non conosciamo che due statistiche recenti le quali soddisfino a tale domanda; esse però non comprendono le fessure circoscritte del palato e non sono totalmente paragonabili fra loro. *Fritzche*[2] sopra 52 casi raccolti in 10 anni nella Clinica di Zurigo (diretta dal prof. *Rose*) rinvenne 17 casi di labbro leporino unilaterale, di cui alcuni con fessura alveolare, o del palato; 23 casi di divisione del labbro, dell' arco alveolare, e del palato da un lato, con parziale fessura dall' altro lato, e 12 casi di fessura complicata in ambidue i lati, con prominenza dell' intermascellare. *Herrmann*[3] poi sopra 197 casi esaminati nella Clinica di Breslau ha distinte le divisioni del labbro superiore in molti gruppi che noi ridurremo ai seguenti: 58 casi di fessura unilaterale ed 8 casi di fessura bilaterale senza partecipazione delle ossa sottoposte; 6 casi di fessura unilaterale del labbro e dell'arco alveolare; 68 casi di fessura unilaterale del labbro e del palato; 57 casi di fessura bilaterale del labbro e del palato, di cui 33 con spongenza dell'intermascellare.

Sesso

14. *Etiologia.* — *Sesso.* Le statistiche moderne hanno rilevato un fatto singolare, cioè la notevole prevalenza del labbro leporino nei maschi rispetto alle femmine, sicchè nasce un nuovo problema assai difficile da risolvere. Già *Bryant*[4] nel 1861 aveva notato che in 47 casi da lui raccolti vi erano 30 maschi e 17 femmine. Più tardi *Fritzche* (loc. cit.) trovò in 52 casi 32 maschi e 20 femmine; ed *Herrmann* (loc. cit.), in 197 casi, 118 maschi e 79 femmine. Ora sommando le tre statistiche si hanno 180 maschi, e 118 femmine; cioè, sopra 100 casi, 60,40,5

1) **Leuckart F. S.** *Untersuchungen etc.* Stuttgart 1840.

2) **Fritzche C. F.** *Beiträge zur Statistik der angebornen Missbildungen des Gesichts.* Zürich 1878.

3) **Herrmann Enrico.** *Beiträge zur Statistik und Behandlung der Hasenscharten.* Inn. Diss. Breslau 1884.

4) **Bryant.** *The surgery of the mout, pharynx etc.* Guy' s hospital Reports 1861.

uomini e 39,59,5 donne. Si ha quindi una differenza considerevole, anche sottraendo la prevalenza normale del 5 per cento che accade nella nascita dei maschi rispetto a quella delle femmine.

Eredità

Eredità. — Da lungo tempo sono conosciuti esempi di fanciulli con cheiloschisi, figli di padri o di madri, oppure nipoti di parenti che ebbero la stessa anomalia. Così sono conosciuti alcuni fratelli, fra altri incolumi, che erano egualmente affetti, mentre i parenti erano immuni; e tanto nel primo caso quanto nel secondo si è ammesso che il fatto sia ereditario, con questa differenza che nel secondo caso la causa era latente (Vedi Tom. I, pag. 304). Gli esempi più notevoli d'eredità appartengono a *Roderico* [1], a *Trew* [2], a *Lucas* [3], ad *Anna* [4], a *Gilet* [5], a *Demarquay* [6], a *Roux* [7], a *Mencer* [8], a *Murray* [9], a *Richet* [10], a *Sproule* [11] ecc.

Fra i fatti più singolari va ricordato quella di *Trew*, di un uomo il quale aveva il palato cicatrizzato, (forse per una pregressa fessura) e si maritò con una donna ben conformata e n'ebbe sette fanciulli, di cui solo le tre femmine presentarono la fessura del labbro e del palato, sicchè l' eredità sarebbe passata da un sesso all' altro. Va pure ricordato il caso di *Anna*, trattandosi d'un marito senza deformità che aveva avuto due mogli ben conformate; dalla prima ebbe 9 figli morti e 2 viventi con labbro leporino (non è detto il sesso); dalla seconda ebbe il primo figlio col labbro diviso, il terzo con diviso il palato, ed il

1) **Roderico** da Castro (Portogallo). *De universa mulierum medicina.* Hamburg 1603, Pars I, pag. 33.

2) **Trew C. J.**, di Norimberga. *Nova acta naturae curiosorum.* Tom. I. pag. 445. Obs. 103. Norimbergae 1757.

3) **Lucas.** *Mem. of the medical Society.* Vol. IV, pag. 101. London 1795. Cit. da **Meckel**.

4) **Anna F. I.** *Salzburg med. chir. Zeitung* 1805. Tom. IV, p. 212.

5) **Gilet.** *Gazette des hôpitaux* 25 septembre 1844.

6) **Demarquay.** *Gazette méd. de Paris* 25 Janvier 1845.

7) **Roux Th. Jos.** *Gazette des hôpitaux.* Janvier 1846.

8) **Mencer Adam.** *Monthly journal* 1854, march and may.

9) **Murray.** *British and foreign med. chir. Review* 1861. Octobre.

10) **Richet.** *Gazette des hôpitaux* 1861, N. 44.

11) **Sproule.** *British medical Journal.* 18 avril 1860. Citato da **Darwin**.

quarto come il primo. Ora il padre ricordava d'avere avuto due parenti collo stesso difetto, laonde era accaduta per lo meno un salto nella continuità ereditaria. Ignoriamo poi i particolari dell' osservazione di *Sproule,* il quale potè sapere che in una famiglia l' eredità perdurava da un secolo.

Questi casi sparsi non bastarono però nè a *Geoffroy Saint-Hilaire,* nè a *Butcher A.* ed a *Bruns,* per attribuire la dovuta importanza all'eredità come causa dell' anomalia in discorso; tuttavolta le ricerche di *Fritzche* hanno dimostrato che questa circostanza non si verifica così di rado come si credeva. Egli in 54 fanciulli, di cui potè assicurar la derivazione, ne rinvenne 5 pei quali l' eredità era manifesta, ed altri 5 in cui era latente, poichè si era verificata in più figli la stessa affezione, ma non nei genitori. Avvertì poi che se si pigliano in considerazione anche i casi in cui i parenti presentarono eterotopie dentarie, e specialmente difetti o torsioni sull' asse dei denti canini con deformità del mascellare corrispondente, allora il numero degli esempi in cui si può sospettare l'eredità cresce notevolmente.

Cause meccaniche

Cause meccaniche. — Omettiamo di parlare dell' influenza dell' immaginazione materna a produrre il labbro leporino, poichè essa, nè colle osservazioni antiche nè colle moderne [1], è meglio dimostrata che al tempo di *Haller* e di *Morgagni* (Vedi Tom. I, pag 240). Piuttosto noteremo che fino dal secolo scorso vi era una tendenza a ricorrere alle cause meccaniche, la quale trovava un appoggio nella opinione d' *Heistero* [2], cioè che oltre la fessura vi sia un difetto di parti, il quale secondo il cremonose *Sonsis* [3] non deriva già per incompleta formazione, ma per una causa

1) **Isidoro Geoffry Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. I, pag. 587. Paris 1832. — **Taruffi.** *Dizionario delle Scienze mediche.* Vol. I, Parte 1.ª, Art. *Bocca,* pag. 200; Milano 1874.

2) **Heistero Lorenzo.** *Institutiones chirurgicae.* Venetiis 1740, Tom. I, pag. 600.

3) **Sonsis Giuseppe.** *Sul labbro leporino complicato.* Cremona 1793, in 4.° — *Giornale d'* **Aglietti.** Tom. IX, pag. 106. Venezia 1794.

interna morbosa che ha rotto il labbro e le ossa spostando le parti; e questa stessa opinione fu ripetuta da *Velpeau*[1]. Il fatto anatomico annunziato da *Heistero* fu di buon' ora contradetto da *Luis*[2] e da *Nannoni*[3], dimostrando che nella fessura laterale non manca alcuna parte del labbro, e che nel più delle volte non havvi indizio di lacerazione.

Cause meccaniche interne

In luogo di ricorrere a un morbo, *Tenon*[4] e *Nicati* furono d' avviso che la lingua potesse esercitare un' azione meccanica sul palato avendo trovata la punta della lingua penetrata nella fessura palatina, e ritennero che ciò accadesse specialmente nei casi in cui la cavità della bocca è più stretta dell' ordinario. Ma dopo che *Andral* dimostrò esser la cavità della bocca più grande nei fanciulli affetti da labbro leporino che in quelli ben conformati, la ipotesi suddetta fu posta in obblio. Con tutto ciò non può escludersi in qualche raro caso che un' azione meccanica interna possa dividere il palato ed il labbro, poichè vi sono alcuni fatti i quali provano come tumori congeniti discendendo dalla base del cranio abbiano talvolta impedito la chiusura del palato e perfino diviso il labbro, come l' *endoprosopus amorphus* (Vedi Tom. III, pag. 103 e Tom. IV, pag. 241) e le ernie della base del cranio; di cui è notevole il caso di *Lichtemberg* (Vedi Tom. VI, pag. 22 ed Oss. 3). Havvi poi un' osservazione inversa, cioè un fibro mioma che sorgeva dalla base della lingua, divideva il velo pendolo e penetrava dal lato posteriore nelle fosse nasali (*Lannelongue*[5]).

Cause meccaniche esterne.

Non potendo ammettersi come causa generale le azioni meccaniche interne si è ricorso alle esterne, ed il primo

1) **Velpeau Alf.** *Médicine operat.* Tom. II, pag. 192; (2.ª edit.) Bruxelles 1840,

2) **Luis Ant.** *Mémoires de l'Acad. R. de Chirurgie.* Tom. IV, p. 385. Paris 1768.

3) **Nannoni Lorenzo.** *Trattato delle materie chirurgiche.* Tom. I, pag. 321. Pisa 1793.

4) **Tenon.** *Mémoire sur quelques vices de la voûte palatine* 1816.

5) **Lannelongue.** *Archives génér. de méd.* Vol. CLI, pag. 396. Paris 1883.

tentativo fatto da *Jourdain*[1] non fu troppo felice, immaginando che il feto laceri il labbro colle proprie unghie. Assai più ingegnosa fu invece l' ipotesi che *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire*[2] nel 1822, trasse da un' osservazione di *Nicati*. Questi osservò un feto con *cheilo-gnato-schisi* unilaterale in cui il funicolo ombellicale era attorcigliato da una briglia amniotica la quale partiva dal capo. Ora il teratologo francese in tale briglia trovò l' indizio che la medesima avesse anche diviso l' intermascellare dal mascellare; ma la sua ipotesi con una base così fragile non ebbe per lungo tempo seguaci, e solo *Foerster* nel 1865[3] la ricordò, ammettendo che talora pieghe degli involucri dell' uovo s' insinuino tra le fessure del volto, ma egli non recò fatti in favore della medesima. Noi però nel 1874 (Dizion. cit. pag. 200) citammo alcuni fatti di fessure del labbro che si continuavano nella faccia ed in cui erano palesi le briglie; altrettanto fecero *Broca* e *Biondi*.

Teoria delle aderenze amniotiche

Tale ipotesi peraltro non venne nè contraddetta, nè confortata da *Dareste*[4], sebbene questi in seguito ai suoi esperimenti teratologici desse una grande importanza al cappuccio amniotico per molte altre mostruosità della testa (Vedi Tom. V, pag. 25). Ma ciò che non fece *Dareste* per le fessure del labbro, venne fatto nel 1883 da *Lannelongue*[5]; il quale ricordava che nell' estremità cefalica dell'embrione vi sono molti rialzi e molti solchi fra questi, dati dalle due metà dei primi archi branchiali e dal processo naso-incisivo di *Coste*, e riteneva che tali condizioni rendono facile la formazione di pieghe amniotiche e la loro aderenza, impedendo in tal guisa la riunione completa delle parti suddette. *Lannelongue* però non forniva altri fatti, se non una fessura estesa alla guancia; e la citazione di

1) **Jourdain.** *Journal de Méd.* Tom. XXXIX, pag. 163. Paris 1773.

2) **Et. Geoffroy Saint-Hilaire.** *Philosophie anatomique.* Tom. II, pag. 487. Nota. Paris 1822.

3) **Foerster A.** *Handbuch der pathologischen Anatomie.* Leipzig 1865, s. 126. — Trad. ital. Napoli 1867, pag. 91.

4) **Dareste C.** *Sur la production artificielle des monstruosités.* Paris 1877, pag. 127.

5) **Lannelongue.** *Archives gén. de méd.* Vol. CLI, pag. 550; 1883.

alcuni casi di coloboma delle palpebre; sicchè mancano tuttora gli esempi di labbri leporini semplici con briglie amniotiche. Non può tuttavia negarsi che l' ipotesi sia molte volte plausibile, e talora indispensabile, come nel caso di *Dreier*[1]; il quale ricorse alle briglie per spiegare il modo con cui l' alveolo dell' incisivo esterno (a destra), in luogo d' unirsi all' esterno della fessura col mascellare corrispondente, era rimasto interno, aderente all'osso nasale e rivolto all' esterno.

Difetto formativo

Arresto di sviluppo. — Abbiamo già ricordato che *Pareo* attribuiva la fessura del labbro al difetto di virtù formativa (Vedi pag. 303); ora aggiungeremo che *Harvey*[2] fece un passo avanti annunziando che quella è l' effetto di mancato saldamento delle labbra, ma commise un errore ritenendo che ciò accadesse agli angoli della bocca. Molti altri ripeterono il medesimo concetto, senza avvertire che esso non soddisfaceva abbastanza per spiegare come le fessure abbiano sedi determinate, secondo le quali presentano forme e complicazioni nelle parti attigue generalmente eguali. Solo *Chaussier*[3] compendiando il fatto ne divinò la ragione e disse che la parte media o sotto nasale del labbro superiore non si era congiunta colle parti laterali; sicchè rimaneva da sapere quali condizioni anatomiche contribuiscono alla fessura in quel punto. In quanto alle fessure del palato era giunto assai più avanti *Autenrieth*, poichè nel 1794[4] volendo spiegare la *gola di lupo*, disse: „ *datur tempus evolutionis ubi palatum naturaliter fissum est.* „

Intermascellare

Teratogenesi. — Una grave difficoltà s' incontrava a spiegare la sede e quella forma del labbro leporino, la quale è data dalla scomparsa dei tratti d' unione fra i componenti dei mascellari; e difatto finchè gli anatomici cer-

1) **Dreier G.** *Archives für klinische Chirurgie.* Bd. XXXVIII, s. 275; 1889.

2) **Harvey Guglielmo.** *Exercitationes de generatione animalium.* Patavii 1666. Exercitatio LXIX, pag. 468.

3) **Chaussier.** Vedi **Cellier F.** *Du bec-de-lièvre de naissance.* Thèse de Paris 1803. N. 168.

4) **Autenrieth.** *Supplementa ad historiam embryonis humani, quibus accedunt observationes quaedam circa palatum fissum ecc.* Tubingae 1794.

carono cotesti tratti negli adulti o nei fanciulli od anche nei feti maturi non poterono accordarsi sul numero e sul modo di congiungersi dei componenti gli ossi suddetti. Ma ciò che par strano si è che, pur oggi in cui si esaminano gli embrioni in tutte le fasi, le questioni non sono ancora del tutto risolte. *Galeno* [1], servendosi specialmente delle scimmie per descrivere lo scheletro umano, indicò una sutura nei mascellari fra gli incisivi esterni ed i canini, la quale fu giustamente negata da *Vesalio* [2], poichè negli uomini adulti non si riscontra. *Colombo* [3] e tutti gli altri anatomici confermarono tale mancanza; quegli per altro avvertì che havvi una sutura trasversale al palato (la quale va da un canino all' altro) notevole nei bambini e che scompare negli adulti; e questa sutura fu confermata da *Bertin* [4] e da *Vicq-d'Azyr* [5], il quale ebbe anche il merito d'aggiungere come essa dimostri un singolar rapporto colla struttura della porzione ossea che in molti quadrupedi serve a sostenere i denti incisivi.

Goethe

Queste notizie imperfette non bastarono a spiegare il labbro leporino, finchè *Goethe* nel 1786 non dimostrò che gli uomini hanno l'osso incisivo distinto dai mascellari come i mammiferi (osso intermascellare) e finchè non avvertì nel 1829 che „ il labbro leporino semplice, e specialmente il doppio, sono la miglior prova della presenza dell'osso incisivo nella vita fetale „ (Vedi pag. 309, nota). Ma come accade d' ogni scoperta, essa ebbe dapprima numerosi contraddittori, e solo alcuni valenti anatomici che la confermarono. Fra questi va ricordato *Meckel* [6], specialmente perchè

1) **Galeno Claudio.** *De ossibus; ad tirones.* Cap. III. Vinetiae 1576, fol. 41.

2) **Vesalio Andrea.** *De humani corporis fabrica.* Libr. I, Cap. IX. Basilea 1558, pag. 48-52.

3) **Colombo Realdo.** *De re anatomica.* Libr. XV. Venetiis 1559, pag. 30.

4) **Bertin E. J.** *Traité d' osteologie.* Paris 1754. — **Haller** cita la traduzione tedesca di Copenaghen Tom. II, pag. 219; 1777.

5) **Vicq-d'Azyr.** *Observations anatomiques.* Académie R. des Sciences. Mém. Année 1780, pag. 489, Nota *u*, Planche VII, fig. 5.

6) **Meckel G. F.** *Handbuch der menschl. Anatomie.* Bd. II, Halle 1816. — Trad. franc. Tom. I, pag. 651; Paris 1825.

volendo completare l'osservazione suscitò fra gli anatomici un punto di discordia (la quale persiste tuttora) coll'annunziare che ciaschedun incisivo ha uno speciale nucleo osseo. Altrettanto fece *Weber* [1] poichè, studiando l' intermascellare nei fanciulli d' uno o due anni mediante l'azione dell' acido nitrico diluito, vide che la sutura incisiva non passava fra l' incisivo esterno ed il canino, ma invece a traverso l' alveolo del canino (cosa che poi si è verificata nei cani); lo che spiega secondo l'autore come la parte anteriore di tale alveolo rimane qualche volta aperta od incompletamente ossificata. Anche questa modificazione al percorso della sutura incisiva fu posta in dubbio dagli anatomici e prevalse la descrizione data da *Goethe* (*Lammers* [2] ecc.).

I teratologi

I teratologi poi non esitarono a credere che il labbro leporino derivi appunto dalla mancata unione fra l' osso incisivo ed i mascellari; ed uno dei primi a rilevare questo rapporto fu *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* [3]. La persuasione poi s' accrebbe, quando *Coste* nel 1848 [4], e poscia tutti gli altri embriologi dimostrarono che l' osso incisivo non ha origine dalle branche laterali, ma dal processo fronto-nasale, in guisa che *Bardeleben* [5] potè completare la dottrina di *Goethe* ripetendo l' idea di *Coste* nel modo seguente: l' intermascellare consta da prima di 4 pezzi, i quali più tardi si fondono in due ossa simmetriche e danno luogo alla formazione della parte mediana del labbro; frattanto i due mascellari superiori (ognuno fornito della relativa porzione di labbro) avanzano verso l'intermascellare e si congiungono con questo, mentre le tre

1) **Weber M. I.** *Notizen aus dem Gebiete der Natur und der Heilkunde.* Tom. XIX, pag. 281; 1828. — *Bulletin des Sc. Méd.* Tom. XIV, pag. 220. Paris 1828.

2) **Lammers P.** *Ueber das Zwischenkieferbein.* Erlangen 1853.

3) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. I, pag. 582. Nota. Paris 1832.

4) **Coste.** *Embryogénie comparée.* Paris 1337. — *Hist. génér. et particuliere du développement etc.* 1848. Tom. I, fasc. 2.

5) **Bardeleben.** Traduzione in tedesco con aggiunte del *Manuel de Chirurgie par* **Vidal.** Bd. III, s. 237, Berlin 1856.

parti del labbro fanno altrettanto fra loro. Se poi non ha luogo questa unione o da un lato o da ambidue, si avrà il labbro leporino semplice o bilaterale. Tale spiegazione fu da tutti accolta; peraltro tanto *Leuckart* (Mem. cit.) quanto *Bardeleben* e poscia *Hamy*[1] riconobbero non essere questa teoria applicabile a tutti i casi.

Albrecht

La dottrina che il labbro leporino corrisponda generalmente alla sutura incisiva sembrava assicurata e si mantenne inconcussa fino al 1879, cioè fino a quando *Albrecht*[2] principiò a dimostrare che havvi, oltre la sutura fra l' incisivo esterno ed il canino, una sutura interincisiva, corrispondente alla fessura del labbro, e che l' osso intermascellare è composto di 4 parti, due per ciaschedun lato, come apparisce nell'*ornithorrhynchus paradoxus*. E poscia giustificò la prima proposizione con più di 100 casi[3], lo che fu tosto confermato da *Turner*[4], *Romiti*[5] e *Legge*[6] ecc. Ma *Kölliker* figlio[7] non rimase persuaso e continuò a sostenere che la fessura del labbro leporino accade fra il mascellare superiore e l' osso intermascellare, cioè fra il dente canino e l' incisivo, perchè le ossa incisive non sono 4, sibbene 2; perchè la sutura interincisiva *d'Albrecht* è soltanto una solcatura vasale; perchè il dente incisivo all' esterno della fessura è incostante e casuale; e finalmente perchè l' ossificazione dell' intermascellare è indipendente dall' evoluzione dei bulbi dentari e quindi non è permesso d' indurre la sede delle fessure dal numero e dalla sede dei denti.

Köllicker

Le obbiezioni fatte da *Kölliker* suscitarono vigorose risposte non solo da parte d'*Albrecht*, ma anche da parte

1) **Hamy E. T.** *L' os intermaxillaire de l' homme.* Paris 1870.

2) **Albrecht P.** *Zoologischer Anzeiger.* Leipzig 1879, pag. 207.

3) **Idem.** *Ibidem* 1884, N. 32.

4) **Turner W.** *Journal of Anatomie and Physiol.* Tom. XIX, p. 198; 1885.

5) **Romiti Guglielmo,** prof. a Pisa. *Processi verbali della Soc. toscana di Scienze naturali.* 13 gennaio 1884 e 4 maggio 1885.

6) **Legge F.** *Comunicazioni fatte alla Società Eustacchiana di Camerino.* Camerino 1885.

7) **Kölliker Th.** *Deutsch. Akad. der Naturforscher.* Tom. XLIII, pag. 327. Halle 1882.

di *Biondi* (Mem. cit.), di *Broca A.*[1] e di *Warynski*[2], i quali fecero studi assai profondi e commendevoli sull'argomento, e tutti convennero nell'ammettere tanto la sutura incisa di *Goethe* quanto l' interincisiva di *Albrecht*[3], avvertendo che questa scompare totalmente nel 6.° mese di vita intrauterina. Ma poi discordarono fra loro sull'origine e sul modo di formazione degli alveoli di ciaschedun incisivo, e quindi sol modo di formazione delle due suture. Interpretando diversamente il processo, fu d'uopo ricorrere a diverse ipotesi per ispiegare come nei casi di fessure l' osso intermascellare generalmente abbia solo due incisivi, mentre gli altri due sono esternamente alle fessure, oppure mancano, e come altrevolte vi siano incisivi in eccesso; lo che fu veduto ancora nell' arco alveolare senza fessure[4]. Noi non riferiremo le questioni sul modo di formazione degli alveoli, appartenendo esse alla storia dell' embriologia; daremo soltanto un cenno delle ipotesi per ispiegare i fatti teratologici.

Teorie

Beely (Mem. cit.), per intendere come gli incisivi esterni sono al di là della fessura o mancano, immaginò che quando accadono fessure lo sviluppo dell' intermascellare

1) **Broca A.** *Le bec-de-lièvre complexe.* Paris 1887.

2) **Warynski** in Ginevra. *Virchow's Archiv.* Bd. CXII, pag. 507; 1888.

3) **Albrecht P.** *Communication à la Soc. d'Anthropologie de Bruxelles.* 25 octobre 1882.

4) Esempi recenti d' incisivi soprannumerari senza labbro leporino sono stati dati da:

Sedwich. *British and for. med. Review* 1865.

Vide un individuo che in ambedue le dentizioni ebbe 5 incisivi, lo che era parimenti accaduto al nonno materno.

Broca A. *Bullet. de la Soc. anatom.* 1887, pag. 268.

Preparato anatomico con tre incisivi permanenti a sinistra. Con figure.

Marchand. (Marburg). *Ein Schädel mit überzähligem Schneidezahn am Boden der Nasenöffnung.* Nell' *Anatomischer Anzeiger.* N. 23-25, 1888, s. 726, con fig.

Lucas R. Clement. *On the congenital Absence of an upper lateral Incisor Tooth as a Forerunner of Harelip and Cleft Palate.* Clinik Society' s transactions. Vol. XXI, 1888, pag. 64.

sia spesso irregolare, sicchè i germi dentari o si perdono o si sviluppano lungi dal medesimo, non trovando sufficiente spazio. Con questa dottrina però non chiariva i casi in cui havvi un numero eccessivo dei denti, ed a questo difetto ha provveduto *Albrecht* con una ardita teoria. Egli crede anzi tutto che quando havvi un dente soprannumerario, questo non sia il precanino, ma l' incisivo esterno dell' intermascellare (vedi le formule N. 2, 4 e 5), il quale appare per forza di atavismo, supponendo che l'uomo allo stato primitivo avesse sei incisivi. Tale ritorno attribuisce l'*Albrecht* alla circostanza che nelle fessure palatine l' intermascellare ed il vomere sono maggiormente nutriti in causa che l'arteria palatina anteriore più non s' anastomizza colla posteriore. Questa singolar dottrina è stata accolta da *Broca* e da *Biondi;* e l'ultimo ha aggiunta la circostanza che lo spazio vuoto lasciato dalla fessura favorisce lo sviluppo del dente soprannumerario. Non dobbiamo poi tacere come l' ipotesi d'*Albrecht* rechi la strana conseguenza che, quando l' intermascellare ha 4 incisivi e mancano i precanini, si tratta ad un tempo della presenza d' un incisivo soprannumerario e della mancanza d' un dente normale.

Warynski

Per risolvere lo stesso problema *Warynski*, non soddisfatto della precedente teoria, ha iniziato nuove ricerche, ed ha trovato (in 12 casi di labbro leporino semplice o complesso appartenenti a feti o a fanciulli fino all' età di 6 anni) costantemente un dente soprannumerario da ciascheduna parte, situato dal lato del mascellare, come si vede nella formola N. 4. E l' autore crede che tale formola sia costante per la dentizione temporaria, mentre è variabile per la dentizione permanente. Ha veduto inoltre che la fessura alveolare passa sempre fra i due incisivi esterni, di cui uno è soprannumerario; e questo appartiene al mascellare e non all' intermascellare. In quanto poi all' origine dell'incisivo soprannumerario, l'autore non esprime un concetto ben definito; dice soltanto che quel dente, accompagnando tanto il labbro leporino semplice quanto il complesso, risulta dalla cagione medesima che determina tali affezioni congenite; la quale cagione egli promette in seguito di rivelare. Ad onta di questo silenzio

è facile intendere quanto sia diversa la dottrina di *Albrecht* da quella di *Warynski*, ed è altrettanto facile spiegare come due valenti anatomici siano giunti ad interpretazioni disparate, se si pensa che le difficoltà sull' embriologia della faccia non sono ancora tutte superate. Nel frattanto però i Teratologi debbano continuare nell' esame dei fatti, per verificare, fra le altre cose, le leggi che governano il numero e la distribuzione dei germi dentari. E a questo riguardo possiamo annunziare d' aver veduto un feto con fessura bilaterale ascendente della faccia, il quale aveva 4 germi nell' intermascellare e niun germe incisivo avanti il canino, sicchè mancavano i 6 germi ammessi da *Warynski*. (Vedi pag. 342).

B. Pleuro-prosopo-schisi

(*Fessura laterale della faccia.* Laroche).

Specie

Ordinamento. — Si è creduto fino ad oggi che le fessure laterali della faccia siano sempre una continuazione delle divisioni del labbro superiore, ma indipendentemente da alcuni casi in cui era aperta una sola fossa nasale (Vedi: Deformità del naso), vi sono le fessure della palpebra inferiore (*coloboma*), le quali, se si vuole, rappresentano il segmento superiore della fessura delle guancie, ma accadono anche senza questa. Ciò però non toglie che generalmente sia vero quanto nel 1864 *Pelvet* [1] affermava, cioè che le fessure della faccia non sono se non labbri leporini prolungati in alto (*fessure ascendenti*) o prolungamenti laterali dell' apertura della bocca (*macrostomia*). Questa distinzione assai naturale è rimasta nella scienza; però *Morian* [2] approfittando della fina osservazione d' *Albrecht* (vedi pag. 335) ha fatto un passo ulteriore distinguendo in due specie le fessure ascendenti.

1) **Pelvet**. *Gaz. médicale de Paris* 1864, pag. 418.

2) **Morian R.**, assistente alla Clinica di Bergman in Berlino. *Von Langenbeck's Archiv.* Bd. XXXV, s. 245; Berlin 1887.

cioè in quelle che hanno una *origine incisiva* ed in quelle che l' hanno *intercisiva*. Con tutto ciò non può dirsi che rimangano compresi tutti i casi, e si deve aggiungere un nuovo gruppo che chiameremo *fessure anomale*.

a) Prosopo-ano-schisi

(*Fessura ascendente della faccia*)

1. *Storia*. — Nella cronaca di Bologna del XVI secolo di *Raineri* [1] si trovano chiaramente indicate le fessure della faccia in un feto mostruoso. Nel secolo successivo compare l'osservazione di *Borrichius* [2], e nel secolo scorso furonvi quelle di *Kulmus* [3], di *Klein* [4], di *Walther* e di pochi altri [5]. Nel presente le prime osservazioni appartengono a *Nicati* [6] ed a *Laroche* [7]; poscia s'accrebbero lentamente, in guisa che solo nel 1862 fu tentata da *Debout* [8] la prima monografia, la quale poi fu rifatta più volte e finalmente trovò posto in un trattato di Chirurgia dei bambini per opera di *Beely* [9]. Ma chi ha raccolto maggior numero di casi (5 osservazioni proprie e 29 altrui) e tentato un ordinamento anatomico assai razionale è stato recentemente *Morian* [10], come abbiamo annunziato.

Storia

1) **Raineri.** Vedi Parte 2.ª pag. 343, nota 4, oss. 1.

2) **Borrichius Olao.** *Ibid.* Oss. 2.

3) **Kulmus J. E.** *Partus monstrosi historia.* Lipsiae 1732.

4) **Klein.** *Monstrorum quorumdam descriptio.* Stuttgart 1793.

5) Vedi Parte 2.ª pag. 343, nota 4.

6) **Nicati.** *De labii leporini natura et origine.* Utrecht ed Amsterdam 1822, pag. 63, fig. 7.

7) **Laroche.** *Sur les vices de conformation de la face.* Thèse. Paris 1823.

8) **Debout.** *Bulletin de Thérapeutique.* Paris 1862.

9) **Beely F.** in Königsberg. *Malattie della testa dei bambini.* Trattato in Gerhardt. *Malattie dei bambini.* Vol. VI, Parte 2.ª. Traduzione ital. Napoli 1886, pag. 80.

10) **Morian R.** in Berlino. *Von Langebeck's Archiv.* Bd. XXXV, pag. 245; Berlin 1887.

Fessure unilaterali e bilaterali.

2. *Sede.* — Avendo noi raccolte 54 osservazioni dagli archivi della scienza ed aggiunta la descrizione d'un nostro preparato, abbiamo potuto rilevare che le fessure ascendenti della faccia con origine labiale avvengono alquanto più spesso in ambidue i lati (non sempre però simmetricamente), che da uno solo: difatto 31 furono le fessure bilaterali e 26 le unilaterali. Verificammo che talora le fessure ordinarie del labbro salendo aprono più o meno le fosse nasali corrispondenti per dirigersi all' angolo interno delle palpebre, lasciando all' esterno una porzione dell'ala. Verificammo altre volte che le stesse fessure del labbro, in luogo di continuarsi nella cavità nasale, deviano all' esterno sotto l' inserzione della pinna per salire lungo il solco fra la guancia ed il naso (*naso-genion*) Verificammo finalmente (senza contare i casi anomali) che si danno fessure le quali hanno un origine labiale leggiermente più esterna del solito, e salgono direttamente verso la palpebra inferiore. Confrontando poi la frequenza tra le fessure che invadono la cavità nasale e quelle che salgono esternamente, abbiamo rinvenuti 29 esempi della prima specie. e 33 della seconda; il qual risultato non è in armonia nè con quello di *Morian*, nè con l' altro di *Albrecht* (rispetto alla sede più frequente della fessura del labbro).

Fessure a sinistra

Nei 25 casi in cui la fessura era solo da un lato della faccia (senza valutare se interna od esterna al naso), abbiamo tosto cercato se si verifica la prevalenza numerica a sinistra, come annunziammo per il labbro leporino (vedi pag. 306); ma il risultato è stato incerto, non avendo noi trovato che un solo esempio in più nello stesso lato. Tale incertezza rende anche incerto il risultato di *Morian* (9 volte a sinistra sopra 15 casi), avendo noi compresi i suoi casi fra i nostri. Tuttavolta non può dirsi che nella faccia non si ripeta la stessa legge, poichè i casi finora contemplati sono pochi per risolvere la ricerca.

Margini delle fessure.

3. *Caratteri esterni.* — Le fessure ascendenti hanno generalmente i margini ed il fondo rosso, e sono assai strette. eccetto nel punto d' origine, ove il labbro leporino

1) Vedi Parte 2.ª, pag. 343, nota 4. *Pleuro-prosopo-schisi.*

è come al solito divaricato; lo che si ripete ancora nella palpebra inferiore in senso inverso, quando la fessura invade la medesima. Non poche però sono le eccezioni: talvolta la fessura, per un tratto (*Meckel II.*, *Kraske, Fritzche, Morian* oss. 5) o in totalità, si presenta come una cicatrice (*Ahlfeld*) e per fino coi caratteri cutanei (*Bidalot, Taruffi*). Altrevolte, invece d'una fessura, havvi una apertura più o meno ampia ed irregolare, per la quale si domina, come nel caso di *Rudolphi*, di *Butcher*, di *Leuckart*, una parte della cavità nasale e della bocca.

Quando la fessura è bilaterale spesso è simmetrica. Nei casi eccezionali si trova che ora la fessura da un lato è limitata al labbro, mentre che dall'altro s'eleva nella guancia (*Nicati, Barckow, Jacobs*), ed ora è lineare in un lato della faccia dove che dall'altro havvi una grande breccia. (*Soemmering, Meckel I, Bruns, Talko* ecc). In qualche altro caso la fessura è ascendente da un lato, invece dall'altro è o ad arco o trasversale, coll'origine dall'angolo labiale (*Pelvet*, *Lannelongue*, *Dreier*, *Guéniot* e *Chavane* ed altri che verranno ricordati parlando della *macrostomia*). Finalmente (se la relazione del cronista *Raineri* è esatta, come sembra) può darsi il caso di 4 fessure simmetriche ad un tempo, cioè due ascendenti e due ad arco.

Estensione delle fessure.

Le fessure, siano strette e lineari, siano larghe ed irregolari, hanno una lunghezza variabile: ora terminano nella cavità nasale dividendone la parte anteriore (*Broca Paolo*); ora finiscono superiormente ed esternamente all'ala del naso (*Ottmer*, *Butcher*, *Barckow I*, *Talko* ecc); ora penetrano nell'angolo interno dell'occhio (*Kulmus*, *Walter Dick*, *Hecker*, *Morian*, *Taruffi* ecc.); ed ora si prolungano direttamente nella palpebra inferiore (*Guersand, Bidalot, Remacly* ecc.). In qualche caso la fessura non s'arresta dividendo le palpebre all'angolo interno, ma ripiglia il suo corso dall'angolo esterno dell'occhio stesso per salire più o meno nella tempia corrispondente; ed allora le palpebre si mostrano oblique, basse internamente, alte all'esterno (*Ross*, *Hasselmann* ecc.); più di rado una fessura invadente direttamente la palpebra inferiore si ripete nella superiore rispettando gli angoli (*Pelvet*).

Scheletro

4. *Caratteri dello scheletro.* — Si asserisce che generalmente alle fessure delle parti molli si associano quelle delle ossa delle faccia; noi invece diremo che leggendo le osservazioni in parecchi casi non si può nè ammettere, nè escludere la partecipazione delle ossa, sicchè è per ora assai difficile stabilirne la frequenza. Egli è però vero che pochi sono gli esempi in cui si rilevi chiaramente che solo la cute era affetta (*Butcher*, *Nicati*, *Bidalot*), e noi possiamo aggiungere un esempio di fessura bilaterale della cute, in cui la divisione delle ossa era unilaterale. Chi poi ha studiato con maggiore accuratezza i diversi modi di divisione dello scheletro in rapporto alle fessure esterne, è stato (come abbiamo annunziato) *Morian*, il quale ha tentato di ridurre a tre tipi le fessure ascendenti: avvertendo che i due primi non corrispondono ai due modi di rapporto colle fosse nasali superiormente indicati.

1.° Tipo

Tipi teratologici. — Il primo tipo ha per origine il labbro leporino ordinario, cioè lateralmente al filtro; poscia la fessura divide la narice corrispondente per dirigersi verso l'orbita, oppure volge intorno l'ala del naso senza dividerla. In ambidue i casi la fessura è posta fra l'intermascellare esterno e l'interno; ed è diretta verso la fossa nasale *fessura interincisiva* (vedi pag. 311), in guisa che l'intermascellare interno, il vomere, l'osso nasale, l'unguis, l'etmoide ed il turbinato inferiore rimangono internamente, mentre l'intermascellare esterno, il mascellar superiore ed il processo palatino rimangono all'esterno. In quanto alla frequenza di questo tipo, non crediamo abbastanza maturo il tempo per decidere se esso accade più sovente degli altri come ritiene *Morian* [1], lo che però sarebbe in armonia con quanto accade nel labbro leporino.

2.° Tipo

Il secondo tipo ha origine alquanto all'esterno della sede ordinaria del labbro leporino (vedi pag. 315, formola 2)

1) **Morian** ha tentato di ridurre tutti i casi a lui cogniti di fessure ascendenti a questi due tipi, ponendo mente probabilmente all'aspetto esteriore. Ma per molti questa riduzione rimane dubbia, poichè si trova taciuta la fessura alveolare senza precisare quella del labbro, o non fu verificato il numero dei germi incisivi, od eravi atelia d' alcune parti dello scheletro come risulta dalla figura.

e sale all'esterno del naso nel solco *naso-genion*. In questo caso la fessura dell'arco alveolare cade fra l' intermascellare esterno ed il mascellare superiore, internamente al foro del setto orbitale, cioè fra l' incisivo esterno ed il canino (fessura incisiva di *Goethe*) non escludendo i casi d' un precanino all' esterno della fessura. Agli esempi di questo tipo forniti da *Barckow*, da *Pelvet*, da *Krascke*, da *Morian* (oss. 3 e 5), possiamo aggiungere anche il nostro in cui l' intermascellare ha 4 germi incisivi ed il mascellare non possiede il precanino, lo che dimostra neppure la legge di *Warinsky*, dei sei germi incisivi, esser costante (Vedi pag. 337).

Estensione

Tanto in un tipo quanto nell'altro l' estensione della fessura nello scheletro non è sempre eguale, in conformità di quanto accade nella cute; ora havvi una incisura esterna poco profonda nell' arco alveolare senza apertura del palato; ora la fessura dell'arco giunge sino al forame incisivo, ed ora havvi una totale divisione dell'arco e del palato, lo che accade più spesso (sia dividendo la sutura incisiva, sia l' intercisiva). In quanto poi al canale lacrimale, questo nelle forme incomplete si mostra intatto; ma quando la fessura raggiunge l'angolo interno delle palpebre, si trova aperto e perfino mancante. Le fessure della faccia poi non sono soltanto accompagnate da divisioni dell'arco alveolare, ma talvolta dalla mancanza della parte esterna dell' intermascellare (da uno o da ambidue i lati) e per fino dalla mancanza di tutto l' intermascellare (*Seiler*, *Meckel I*, *Ruppersberg*). Allora la grande apertura della parte media del labbro si continua nelle due fosse nasali, fra cui sporge allo scoperto il vomere.

Fessure anomale

5. *Fessure ascendenti anomale*. — *Morian* ha istituito un terzo tipo, al quale ha assegnato per caratteri che la fessura parta dall' angolo della bocca e si dirига alla palpebra inferiore o all'angolo esterno dell'occhio, e che nello scheletro la fessura avvenga fra il canino ed il primo molare e si elevi a traverso il foro sotto-orbitale, mentre il palato è chiuso o possiede soltanto una fessura anteriore. Questo tipo presenta alcune difficoltà per essere accolto: anzitutto esso ha il punto di partenza comune alla *macrostomia*, la quale offre caratteri proprî e va distinta

dalle fessure ascendenti; d'altra parte, analizzando i fatti compresi da *Morian*, si ha più ragione di ritenere che siano fessure del labbro superiore assai prossime alla commissura, fino al grado di venir confuse con quelle della commissura stessa. Se poi si considera la direzione dell'incisura si trovano notevoli differenze, rispetto al termine, come ha ammesso *Morian* stesso, poichè non tutte comprendono o corrispondono al foro sotto-orbitale; laonde noi preferiamo di riunire le fessure che non collimano col primo e col secondo tipo in un terzo *gruppo* che chiameremo *anomalo*.

Nella letteratura vi sono le osservazioni di *Nicati* (secondo l'interpretazione di *Broca*), di *Fergusson*, di *Guersant*, di *Remacly*, di *Kraske*, di *Lannelongue* e di *Broca*, in cui la fessura non nasceva nè a lato del filtro labiale, nè vicino al medesimo, ma a metà del labbro superiore, od all'angolo della bocca, risaliva sulla guancia e divideva la palpebra inferiore più o meno distante dall'angolo interno dell'occhio. Alcuni poi hanno notato l'apertura dell'antro d'Igmoro, altri la divisione dell'osso zigomatico, altri l'apertura del foro sotto-orbitale, e *Broca* avendo rilevato nel suo caso che la fessura corrispondeva fra il canino ed il primo molare opina, come *Morian*, che altrettanto sia accaduto negli altri casi in cui è taciuta tale circostanza; la qual cosa non è abbastanza probabile.

Esempi

Difatto *Klein* vide una fessura che nasceva dall'angolo della bocca, che s'approfondava nel mascellar superiore e nel zigomatico ed andava fino all'*angolo esterno* dell'occhio; e *Guéniot* e *Chavane* fecero un'osservazione analoga in un lato della faccia, cioè che la fessura andava fino accanto all'angolo esterno dell'orbita, mentre che dall'altro lato procedeva fra il canino ed il primo molare. Ora se si considera in ambidue i casi il punto d'origine, si deve inferire che la fessura appartiene alle angolari, dette commisurali (*gonio-cheilo-schisi*) e non alle laterali del labbro superiore; ma in quanto alla direzione, essa appartiene alle ascendenti, e non alle trasversali o a quelle ad arco. In guisa che noi abbiamo esempi, i quali non seguono un tipo anatomico, ma hanno una disposizione fortuita.

Stato degli occhi

6. *Complicazioni.* — Nelle fessure che giungono al margine orbitale furono vedute varie alterazioni oculari, di cui la più grave è la mancanza del globo oculare (*anaftalmo*) da una o da ambidue i lati (*Otto, Thomson, Ruppersberg, Ahlfeld, Calori*). In altri casi furono notate le palpebre chiuse (*Klinkosch*), o aderenti al globo oculare (*Fergusson*), o sostituite dalla cute della fronte (*Seiler*). Ma, senza contare i casi di opacità della cornea, l'osservazione più importante venne fatta da *Bruns*, il quale trovò una briglia amniotica inserita nella cornea lucida da ciaschedun lato, lo che con minor simmetria fu pur verificato da *Morian* (oss. 3). Questi poi in un altro caso (oss. 5) vide l' amputazione di più dita, che considerò giustamente effetto di strozzamenti amniotici (vedi *Taruffi* Tom. I, p. 258).

Lesioni cerebrali

Altrettanto frequenti sono le lesioni cerebrali, specialmente in forma d' ernia ; e per vero essa è stata trovata 8 volte sopra 54 casi (*Rolff, Meckel II, Vrolik, Förster, Hecker, Remacly, Ross, Ruppersberg*). Le altre forme di lesione furono il pseudoencefalo (*Raineri, Lannelongue, Taruffi*), l' idrocefalo (*Kulmus, Walther, Seiler, Dick, Otto*), l' acrania od anencefalia (*Meckel I*), e l' aderenza della placenta alle meningi (*Rudolphi, Vrolik* e *Joly*). Ad onta però della frequenza delle complicazioni rimangono in buon numero i casi immuni dalle medesime, i quali in piccola parte guarirono (più o meno completamente) durante la vita intrauterina e per la maggior parte furono operati felicemente, senza impedire però le traccie delle fessure. Tale operazione poi non fu fatta sempre sollecitamente, poichè *Bidalot* la eseguì in un fanciullo di 6 mesi, *Broca* in uno di 8 anni e *Kraske* in uno di 13 anni.

Fessure negli animali.

7. *Pleuro-prosopo-schisi negli animali.* — Nei mammiferi le fessure ascendenti della faccia sono oltremodo rare : difatto non siamo riusciti a trovare che una osservazione abbastanza recente di *Gurlt* in un vitello (la quale riporteremo per intero), ed un' altra di *Meckel*[1] in un coniglio fatta nel principio del secolo, la quale ha una speciale

1) **Meckel G. F.** *Handbuch der pathologischen Anatomie.* Leipzig 1812, Bd. I, s. 523.

importanza per l' andamento della fessura. Trattavasi d' un feto di 11 giorni, in cui trasparivano ancora il cervello, il cervelletto e la midolla allungata, ed in cui una fessura discendeva dall' angolo interno dell' occhio fino all' angolo della bocca. Tale fessura procedeva dapprima all' avanti internamente e poscia deviava all' esterno, dividendo la guancia come un vero lembo della mascella superiore. Il palato era chiuso.

Osservazione. — **Gurlt E. F.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 19, Tafel X, fig. 54, 55.

In un vitello la fessura della faccia era laterale e comprendeva la cavità nasale sinistra fino alla fronte. Il mascellare sinistro, assai corto, era separato dall' osso lacrimale sinistro, dall' intermascellare e dal mascellar superiore destro; la lingua era collocata nella fessura. La mascella inferiore mostravasi arcuata come al solito. La metà sinistra del labbro superiore è divisa dal setto nasale (*Flotzmaul*) e la cavità nasale sinistra è esternamente aperta.

Inoltre mancano la parte orbitale del frontale, una parte dell' ala anteriore dello sfenoide col foro per il nervo ottico e la esterna parete della cavità sfenoidale; in guisa che la fessura per la cavità sfenoidea giungeva nella cavità del cranio.

b) **Gonio-cheilo-schisi** *(Macrostomia)*

(Divisione della commissura delle labbra).

Denominazioni

1. *Sinonimi e frequenza.* — Si danno altre fessure della faccia che nascono dall' angolo della bocca, e che chiameremo perciò *gonio-cheilo-schisi;* le quali, in luogo di dirigersi verso l'orbita come le precedenti, vanno verso il lobulo dell'orecchio, o verso la region temporale, descrivendo un arco. Queste fessure furono nel 1842 chiamate da *von Ammon* col nome di *Macrostomia* o *Hiatus buccalis congenitus,* ed il primo esempio fu descritto nel XVII secolo da *Huxholtz.* Ma ben di rado comparvero successivamente altre osservazioni, in guisa che noi, con gravi difficoltà, non siamo

riusciti a raccoglierne che 33 [1]; e ciò spiega come i Trattatisti abbiano tardato lungamente a ricordarle.

Fessure bilaterali

2. *Sede e Caratteri.* — Le fessure angolari (*gonio-cheilo-schisi*) presentano lo stesso fenomeno che notammo per le fessure ascendenti, cioè la loro maggior frequenza in ambidue i lati della faccia che da un sol lato: difatto sopra i 33 casi suddetti ne abbiamo trovati 20 bilaterali, e 13 unilaterali; la qual cosa non è in armonia con quanto abbiamo veduto nel labbro leporino (vedi pag. 307). Con questo invece s'accordano i risultati statistici rispetto al lato preferito dalle fessure unilaterali, poichè in 9 casi la fessura era a sinistra (*Langenbeck*, *Bouisson*, *Bruni*, *Reisman*, *Southam*, *Van Duyse*, *Morgan I*, *Morian*, *Leplat*), ed in 4 casi a destra (*Ward*, *Colson*, *Barwell*, *Morgan II*).

Fessure unilaterali

Direzione

Le fessure bilaterali comprendono la spessezza delle guancie, sono generalmente dirette verso l'estremità inferiore delle orecchie, e diconsi perciò trasversali; per eccezione esse si dirigono alle tempia, descrivendo un arco colla convessità esterna. Esse sono più spesso simmetriche, cioè hanno lo stesso punto di partenza e la stessa direzione. Conosciamo però 6 casi non conformi a questa regola [2] poichè da un lato la fessura era angolare e dall'altro aveva origine in un punto variabile del labbro superiore ed ascendeva alla palpebra corrispondente. Le due fessure, anche quando hanno un'eguale origine e direzione, offrono una differenza notevole fra un caso e l'altro nell'estensione, potendo la bocca, da un leggier allargamento in alcuni casi, giungere in altri fino ad ambidue i lobuli dell'orecchio. Può altresì accadere che la fessura sia da un lato più estesa dell'altra; infatti *Rynd* ricorda che l'apertura della bocca a destra giungeva al primo

1) Vedi Parte 2.ª pag. 357, nota 5. In questa nota sono ricordati soltanto 29 casi, essendo gli altri 4 compresi nella nota 4, pag. 343. Essi appartengono a **Pelvet**, a **Lannelongue**, a **Dreier** ed a **Guéniot** e **Chavane**.

2) Vedi Parte 2.ª pag. 343, nota 4; **Pelvet**, **Lannelongue**, **Dreier**, **Guéniot** e **Chavane**; e vedi pag. 357, nota 5, **Weber** e **Barckow**.

molare, mentre a sinistra s'estendeva fino al molare ultimo. *Wreden* e *Roulland* hanno veduti fatti analoghi.

Le fessure angolari da un sol lato della faccia sono parimenti tanto trasversali, quanto ad arco (*Langenbeck*, *Debout*, *Bouisson*); e sono come quelle ai due lati, piuttosto strette con margini regolari, coperte dalla mucosa arrossata, da cui scola perennemente la saliva, poichè lo sbocco del canale di Stenone corrisponde al secondo molare superiore. I margini però non sono sempre lisci; e *Rynd* ha rappresentato un esempio in cui oltre che rossi si mostravano assai frastagliati. *Bruni* ha rappresentato il margine superiore della fessura incavato, descrivendo un arco in continuazione coll' estremità della medesima. (Vedi figura). Queste varietà non alterano però il pronostico favorevole della macrostomia, poichè, eccetto quando il solco vada alle tempia e sia diviso il zigomatico (*Guèniot*), negli altri casi le ossa della faccia rimangano intatte.

Orecchie

3. *Complicazioni.* — *Debout* nel 1862 [1] s' accorse da pochi casi che la *macrostomia* s' associa spesso alle deformità delle orecchie. Difatto *Fergusson* vide due volte il trago abbassato d' un centimetro o spostato in avanti, e *Roulland* e *Morgan* (oss. 1 e 2) trovarono deformità più complesse nel padiglione dell'orecchio, e *Rynd* vide il lobulo diviso. Ma la cosa più singolare, notata più volte, e che già abbiamo ricordata nelle fessure ascendenti, si è la presenza di appendici cutanee più o meno piccole e coniche, le quali furono riscontrate o sul trago o sulla guancia, nella direzione fra l' orecchio e l' angolo

1) **Debout.** *Bulletin de l'Acad. R. de Méd. de Belgique.* Année 1862 (Bruxelles), pag. 358

della bocca (*Sue, Colson, Reismann, Southam, Van Duyse, Lesser, Barwell, Leplat*). Queste appendici, apparendo ancora senza deformità della bocca, verranno più minutamente descritte allorquando illustreremo le anomalie del padiglione dell'orecchio.

Complicazioni rare

Una complicazione assai rara è la fessura del palato, così pure la presenza di tumoretti dermoidi sul globo oculare (Vedi *Taruffi*, Tom. III, pag. 154), sia soli, sia associati ad appendici cutanee preauricolari (*Von Duyse* e *Leplat*). Ma il fatto più importante e che merita d'essere verificato in ogni caso avvenire, fu notato da *Otto* in un neonato con fessura bilaterale, in cui eravi tale piccolezza della faccia da chiamarlo *microprosopo*. Ed a questa osservazione corrisponde l'altra di *Reismann*, in cui dal lato della fessura la faccia era meno sviluppata; lo che proverebbe esser il prolungamento della bocca collegato col difetto di sviluppo delle ossa.

Mammiferi

4. *Macrostomia nei mammiferi.* — Questa specie di fessura è anche più rara negli animali domestici, che nell'uomo, non avendo noi potuto raccoglierne se non 11 casi *Gurlt* fino dal 1832 la chiamò *Schistocephalus megalostomus,* e ritenne che accadesse solo negli agnelli, ma *Otto* ne rinvenne un esempio in un vitello, ed *Alessandrini* in un maiale. Dai casi finora cogniti la macrostomia assume un' estensione e una gravità non avvertita nell'uomo, verificandosi negli animali i caratteri che lo stesso *Gurlt* assegnò nel 1840 e cioè che le fessure traversano le guancie fino all' orecchio esterno; il quale rimane diviso nella parte inferiore ed anche interna aprendo i canali d' Eustacchio, in guisa che la bocca comunica liberamente colla cavità del timpano. A questi caratteri poi s' aggiungono spesso la mancanza della parotide, difetti più o meno notevoli nelle branche ascendenti dei mascellari superiori, e l' apertura del palato. In un caso fu veduto anche l' encefalocele.

Oss. 1. — **Meckel J. Fed** *Handbuch der pathol. Anatomie.* Bd. I, Leipzig 1812, s. 523.

Vitello senza la volta del palato, colla mandibola iuferiore straordinariamente corta. L'apertura della bocca s' estendeva al temporale ed all' orecchio esterno.

Oss. 2. — **Gurlt E. F.** *Lehrbuch der pathol. Anatomie der Haus-Säugethiere.* Berlin 1832. Theil 2.ª s. 130; Art. 40. *Schistocephalus megalostomus.* Tab. VI, fig. 1.

L' autore vide un agnello con macrostomia, nel quale mancava ancora il palato molle.

Oss. 3-6. — **Idem.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 21. Art. 49, Tafel IX, fig. 57, 58. *Schistocephalus megalostomus.*

Ha veduto altri quattro agnelli; in uno dei quali eravi un encefalocele frontale. In questo caso la fessura buccale non raggiungeva le orecchie, ma principiando a destra passava anteriormente per salire sul vertice, ove circondava il peduncolo dell' ernia cerebrale (abbracciato da brani amniotici) e discendeva a sinistra per continuare nella fessura buccale corrispondente nel modo stesso.

Oss. 7 e 8. — **Meyer Conr. Tigurino.** *De fissuribus hominis mammaliumque congen.* Diss. inaug. Berolini 1835, p. 17, in fol. con 4 tavole.

Descrive e rappresenta due agnelli con fessura buccale in ambidue i lati, che giungeva fino alle orecchie. In un caso era largamente aperto ancora il palato osseo.

Oss. 9 e 10. — **Otto A. G.** *Monstror. sexcent. descriptio.* Vratislaviae 1841, pag. 287, Tab. VIII, fig. 1.

N. 493. Testa d' un vitello in cui l' apertura della bocca a destra si continua fino all' orecchio. Manca il meato uditivo. La branca ascendente della mascella inferiore dello stesso lato è brevissima, ed il processo coronoide non raggiunge la fossa zigomatica.

N. 494. Agnello in cui la macrostomia era bilaterale ed in cui erano difettosi gli organi dell' udito.

Oss. 11. — **Alessandrini Antonio.** *Catalogo del Gabinetto d'Anatomia comparata.* Bologna 1854, Sez. X, pag. 412. N. 4409.

Maiale col palato diviso; la mascella inferiore molto piccola, mancante della parte ascendente a destra, dove la bocca era enormemente ingrandita.

Finalmente *Gurlt* ha rinvenuto una varietà del *goniocheilo-schisi* in un vitello, che ha chiamato *schistocephalus retroflexus,* la quale consiste non solo in una estesa apertura laterale in ambedue le guancie, ma nel piegarsi in alto le mandibole superiori ed in basso la mandibola inferiore dirigendosi posteriormente.

Osservazione. — **Gurlt E. F.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 21. Tafel II, fig. 14-16. Art. 50. *Schistocephalus retroflexus.*

In un vitello la mandibola superiore insieme alle guancie è arcuata, piegando fino sulla fronte; la mandibola inferiore colla sua parte anteriore forma un angolo retto, diretto inferiormente ed in dietro. Avendo le due mandibole una direzione opposta, la bocca non è chiusa lateralmente, e la lingua e le fauci rimangono scoperte. Il palato duro e il molle sono aperti. Le guancie sono divise.

L' autore attribuisce questa forma all'azione delle briglie amniotiche (durante i movimenti del feto), i cui frammenti erano ancora aderenti in diversi punti della testa.

c) Etiologia e Patogenesi della pleuro-prosopo-schisi

Sesso

1. *Sesso.* — La regola che abbiamo rilevata per il labbro leporino (vedi pag. 327) si verifica ancora, anzi in modo esuberante, nelle fessure della faccia tanto ascendenti, quanto oblique e trasversali: difatto se allora trovammo che i maschi col labbro diviso stanno nella proporzione del 66,40 per cento, ora troviamo che sopra 55 casi di *cheilo-gnato-schisi ascendente* i maschi furono 26, le femmine 16, rimanendo 13 casi in cui il sesso è dubbio; e che sopra 29 osservazioni di *gonio-cheilo-schisi* i maschi erano 15, le femmine 10 ed i casi in cui il sesso è ignorato 4; laonde si ha questo risultato straordinario che, sopra 67 individui con fessure della faccia e col sesso determinato, 41 furono maschi e 26 femmine.

Briglie amniotiche

2. *Azioni meccaniche.* — Se è permesso dubitare intorno alla frequenza delle cause meccaniche (comprese le briglie amniotiche) per il labbro leporino (vedi pag. 331), questo dubbio non può nascere rispetto alla frequenza di tali briglie nel maggior numero dei casi di fessure della faccia. È però vero che spesso i margini delle fessure non sono nè frastagliati nè divaricati, e che quando si trovano lamelle amniotiche, queste generalmente aderiscono soltanto agli encefaloceli ed agli exencefali.

D' altra parte sono ricordati alcuni fatti in cui le briglie s' inserivano ora alle fessure delle palpebre ed ora a quelle delle guancie (lo che vide anche *Gurlt* in una pe-

cora), e perfino sul globo oculare. Merita poi speciale ricordo il caso di *Hecker* [1]: di un feto con ernia cerebrale aderente alla placenta e con doppia fessura della faccia che invadeva le fosse nasali. Ai margini di ciascheduna fessura nascevano briglie le quali poscia riunite, formavano un velamento che andava ad inserirsi in parte all'estremità del funicolo ombellicale ed in parte all' amnion placentare. Va pure ricordato il caso di *Guéniot* e *Chavane*, in cui le briglie discendevano dai due lati d' un encefalocele del sincipite e penetravano nelle due fessure laterali della faccia. La briglia sinistra però dapprima aderiva alle palpebre, poscia penetrava nella fessura della guancia, traversava l' arco alveolare fra il canino ed il primo molare e s' inseriva nel palato vicino alla linea mediana. Sicchè l' ipotesi di *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire* (vedi pag. 331), che fu considerata ardita al suo tempo, riceve ora piena conferma, e può applicassi anche a quei casi in cui le briglie più non s' estendevano entro le fessure stesse.

Non è poi necessaria la presenza dei frammenti dell' amnion per giudicarne gli effetti, poichè (come niuno dubita che un solco circolare nell' arto d' un feto o l' amputazione spontanea delle dita non siano opera d'un cingolo amniotico scomparso), così quando si vedono le narici aperte e tirate in alto, gli occhi spostati, le ossa divaricate non può mettersi in dubbio un' azione meccanica. Nè possiamo spiegare altrimenti il nostro caso in cui la testa è inclinata a destra, l' exencefalo rovesciato dallo stesso lato, ed in cui havvi finalmente un prolungamento cutaneo in forma di coda, lungo 3 cent. e mezzo, diretto trasversalmente, il quale nasce dal lato esterno delle due palpebre dell'occhio destro ed è formato dallo stiramento delle medesime.

1) **Hecker C.**, prof. a Lipsia. *Klinik der Geburskunde.* Bd. II, s. 227. Leipzig 1864. Tafel VII.

In altri casi però non vi sono indizii nè di briglie, nè di stiramenti, come nel più dei casi di macrostomia trasversale, lo che condusse *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* (figlio del precedente) a credere piuttosto che si tratti della mancata unione delle parti costituenti la faccia [1]. Del che *Debout* nel 1862 maggiormente si persuase per il labbro leporino e per le fessure ascendenti della guancia, guardando le figure 4 e 5 dell'Atlante d' Embriologia di *Coste*. La stessa dottrina fu applicata ancora alla macrostomia, poichè *Gurlt* la credeva effetto della mancata unione delle parti molli fra la mandibola inferiore e la superiore; se non che *Fritzche,* avendo confermato quanto notarono *Otto* e *Reismann*, cioè un arresto di sviluppo nel mascellar superiore corrispondente alla fessura, opina essere la fessura della guancia secondaria a questo difetto, ed anche in tal modo si ricorre ad un arresto di sviluppo.

Arresto di sviluppo

Ammessa per taluni casi questa dottrina rimane sempre da sapere quali sono le condizioni per cui le parti non raggiungono il loro sviluppo e non si saldano fra loro. L' unico il quale ha cercato una di tali condizioni è stato *Engel* nel 1864 (vedi p. 325), annunziando che ciò può derivare per l'accresciuta larghezza della base del cranio e della faccia; ma non recò che due fatti in suo favore. Nel 1882 *Ahlfeld* [2] ha ripetuta la stessa idea senza citare alcun esempio; ha però aggiunto che l' ampiezza della base è l' effetto dell'idrope del cervello e che le fessure in questo caso hanno i margini regolari e lisci. Contro questa dottrina vi sono i numerosi casi d' enormi idrocefali senza labbro leporino, e tanto più senza fessure ascendenti della faccia; vi sono eziandio non poche figure di *prosoposchisi* coi margini lisci, sebbene in vicinanza, o fra essi (come nel caso di *Guéniot*), vi fossero briglie amniotiche.

Idrocefalo

Rimane quindi dimostrato soltanto che la condizione meccanica più frequente è data dagli stiramenti amniotici. Ma l' applicazione di tale causa ha incontrata una certa

Effetti diversi

1) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. I, pag. 597. Paris 1832.

2) **Ahlfeld F.** *Die Missbildungen.* Leipzig 1862, s. 152.

difficoltà per chi ha voluto far corrispondere tutte le fessure del volto alle suture naturali delle ossa, poichè (secondo abbiamo veduto) si danno non di rado delle fessure anomale, come per esempio: quelle che o passano fra il canino ed il primo molare o dall'angolo della bocca vanno alla region temporale dividendo talora l' osso zigomatico. Anche per le fessure riducibili a tipi (incisive, interincisivi ed angolari della bocca) non mancano le difficoltà, in quanto che esse hanno bensì un punto di origine corrispondente ad una sutura, ma la loro progressione nelle guancie offre notevoli differenze. Ad es. le fessure intercisive ora aprono la fossa nasale dallo stesso lato ed ora ascendono esternamente alla pinna nasale [1].

Teoria

Il dott. *Biondi* [2] per dissipare le difficoltà è ricorso ad una ingegnosa ipotesi, distinguendo quelle fessure che hanno luogo prima della riunione dei processi embrionali e corrispondono alle suture, dalle altre che avvengono dopo la riunione dei processi embrionali ed accadono in luoghi diversi dai precedenti; e reca un bellissimo esempio di fessura anomala, conservato nel Museo anatomico di Breslavia. Un feto a termine presenta una briglia amniotica. la quale in parte taglia ed in parte comprime la palpebra inferiore dell' occhio sinistro, poscia obliquamente solca il dorso del naso e va a dividere il labbro superiore destro ed il labbro inferiore dello stesso lato in vicinanza dell' angolo orale. Ora noi non sappiamo perchè cotesta briglia non abbia potuto aderire prima che i processi facciali si fossero riuniti.

Noi possiamo immaginare che la piega amniotica del capo, discendendo anteriormente e passando davanti alle parti componenti l' arco alveolare, aderisca con quelle che

1) **Fritzche C. F.** *Missbildungen des Gesichts.* Zürich 1878, s. 81. Per spiegare come le fessure ascendenti abbiano talora l' ala del naso esterna, ha immaginato che in quei casi essa abbia origine dai processi mascellari superiori, e non dal lato esterno del processo frontale. Ma solo che si ricordi poter le azioni delle briglie amniotiche amputare arti già formati, non si ha bisogno di ricorrere a tale ipotesi.

2) **Biondi Domenico.** *Giornale internazionale del Prof.* **Cantani.** Napoli 1888. Anno X, pag. 539.

sono maggiormente sporgenti; ma non possiamo ammettere questo fatto nè come costante, nè come generale, poichè l'adesione essendo l'effetto d' un processo patologico, il quale può considerarsi iperplastico (Vedi Tom. V, p. 311), questo accade in punti e tempi diversi. Difatto abbiamo già veduto che spesso accadono encefaloceli da briglie amniotiche, e talvolta fessure mediane della faccia (specialmente nei vitelli), e frequentemente divisione del labbro superiore. Più tardi vedremo la fessura circoscritta o alla palpebra inferiore o alla superiore (*coloboma*). Ora ripeteremo che in tutte queste parti la fessura non corrisponde sempre ai limiti anatomici delle parti medesime; sicchè l' effetto dipende più dal punto in cui la causa ha operato che dalle conformazioni di esse parti; ed ammettendo questo principio, non havvi bisogno di ricorrere al ritardo dell'aderenza per spiegare le fessure anomale.

Capitolo III.

Prosopo-aplasia

(Faccia che parzialmente o totalmente non ha raggiunto il pieno sviluppo).

Sede

Il difetto di sviluppo della faccia si manifesta generalmente sulla linea mediana, e spesso non offende che una parte od un organo come la fronte, il naso insieme alle orbite, ed il mento. Altre volte però si manifesta ad un tempo in due parti per es. al naso ed al mento, oppure in tutti gli organi, meno che alle orecchie; ed allora si ha quello stato che dicesi *aprosopo.*

Nomenclatura

Quando accade il difetto di sviluppo d'una parte, esso non viene sempre indicato come tale, ma il nome è tratto dalle modificazioni di forma più notevoli che ne conseguono: per es. quando i due frontali sono incompleti sulla linea mediana, la circonferenza del cranio diventa simile a quella d'un uovo colla parte acuta anteriormente; quindi il titolo di *trigonocefalo* o meglio di *oocefalo.* Quando lo sviluppo del processo olfattivo rimane incompleto e le orbite si ravvicinano fra loro, dicesi *cebocefalo;* e quando il processo ritarda a svilupparsi e non si frappone fra le orbite oppure quando manca completamente, sicchè avviene la fusione delle medesime, allora dicesi *ciclopia.* In quanto poi ai difetti della mascella inferiore, essi vengono generalmente chiamati coi nomi di *micro-gnazia*, e di *agnazia*;

noi però preferiremo di chiamarli col nome di *ipo-agnazia*, per distinguerli dai difetti della mascella superiore.

Ordinamento d'*Arnold*

Arnold nel 1866 [1] propose un ordinamento, bensì per sede, ma più scientifico del precedente, poichè in luogo di coordinare le deformità estrinseche della faccia secondo il luogo affetto, egli prese per base le singole parti degli embrioni che rimangono primitivamente alterate, come i lobi anteriori del cervello o dell'olfato, il cranio primordiale, ed il 1.° ed il 2.° arco branchiale. Questo piano, però non è stato adottato, non solo perchè fa precedere il fatto recondito e poco noto al fatto finale e visibile, ma probabilmente perchè non havvi sempre una corrispondenza esatta fra i due, ed anzi per alcune forme il processo non è anche ben definito. Queste difficoltà non sono state neppure superate dai tentativi posteriori fatti da *Thomson Lowne* [2] e specialmente da *Kundrat* [3], il quale sperava di congiungere i fatti stessi mediante un carattere comune a molti, cioè la mancanza dei nervi olfattivi, ma la *arrinocefalia* fu trovata ancora senza le aplasie in discorso.

Art. 1.°

Trigonocephalus *(Welcher)*

(Cranio in forma d'uovo).

Osservazioni

1. *Storia.* — Il cranio in forma d'uovo era già stato accennato, descrivendo esempi di ravvicinamento delle orbite (*cebocefalo*) o di fusione delle medesime (*ciclopia*), da *Soemmering* e da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.* Ma chi rilevò tale forma indipendente dalle suddette deformità

1) **Arnold.** *Virchow's Archiv.* Bd. XXXVIII, s. 145; 1867.

2) **Thomson Lowne B.** *Catalogue of the teratological Series of the R. College of Surgeons of England.* London, 1872, pag. 43.

3) **Kundrat Hanns,** prof. a Vienna. *Arrhincephalie als typische Art von Missbildung.* Graz 1882, s. 13.

fu *Welker* nel 1862 [1], il quale la dimostrò con otto osservazioni. Poco dopo *Lucae* [2] aggiunse altre cinque esempi, e sostituì al titolo di *trigonocefalo* (testa triangolare) quello di *oocefalo*, come più esatto. Più tardi *Küstner* [3] (dopo aver descritto due nuovi casi) iniziò la monografia di tale deformità, e le quattro osservazioni fatte successivamente (una da *Wernich* di Berlino, e tre da *Kundrat* di Vienna) non hanno aggiunta alcuna luce intorno alla origine della medesima.

Caratteri

2. *Caratteri*. — Da queste 19 descrizioni (di cui solo alcune riferiremo) si può ricavare che nascono fanciulli, i quali hanno la fronte stretta e sporgente come il margine anteriore d' una carena, e che la forma della metà anteriore del cranio può paragonarsi secondo *Kustner* ad un triangolo, di cui la base cade in una linea fra le due tuberosità parietali e la punta nel margine anteriore mediano della fronte. Si può ricavare altresì che la totalità della circonferenza può paragonarsi appunto ad un uovo, come disse *Lucae*, colla estremità ristretta corrispondente alla fronte. In quanto alla condizione dello scheletro che accompagna questa forma, tutti convengono che essa consista in una prematura sinostosi dei due frontali, causa d'una sola gobba mediana; lo che secondo *Kustner* accade alla ventesima settimana della vita fetale. Nella faccia poi è stata notata frequentemente l' obbliquità degli occhi, cioè il canto interno più basso dell' esterno.

Esame anatomico

In due sole osservazioni appartenenti a *Kundrat* fu fatto l'esame del cervello. Nella 1.ª osservazione vi era difetto nei nervi olfattori (*arrincefalia*), ed atrofia dell' intermascellare con doppio labbro leporino. Nella 2.ª osservazione oltre il difetto dei nervi olfattivi vi era idrocefalo e semplicità nel cervello anteriore. In quanto all' idrocefalo può ammettersi che sia accaduto in altri due

1) **Welker Erman.** *Untersuchungen über Wachstum und Bau der menschlichen Schädels.* Leipzig 1862. — *Abhandlungen der naturforschenden Gesellschaft zu Halle.* Bd. III, s. 152; 1863.

2) **Lucae J. C.** *Verhandlungen der Senkenberg'schen naturforschenden Gesellschaft.* Bd. V, s. 37; 1864-65.

3) **Küstner Otto.** *Virchow's Archiv.* Bd. LXXXIII, s. 58; Berlin 1881.

casi dei 19, poichè fu trovato il cranio ingrandito oltre misura (oss. 7.ª di *Welker* e 2.ª di *Küstner*). Rispetto poi alla semplicità del cervello anteriore ed alla mancanza dei nervi dell' olfatto, non può credersi che sia un fatto costante e causa prima della trigonocefalia, poichè non solo alcuni bambini sopravvissero fino a raggiungere l'età di 60 anni (oss. 7.ª di *Welker*), ma nei medesimi non fu notato alcun disturbo funzionale del cervello, eccetto un ingegno mediocre. Anzi in un ragazzo di 16 anni, esaminato da *Lucae,* il talento era eccezionale, lo che però non toglie che generalmente lo sviluppo del cervello anteriore sia insufficiente, senza arrestarsi ai gradi veduti da *Kündrat.*

Complicazioni

3. *Complicazioni.* — Il trigonocefalo talvolta si presenta solo, cioè non accompagnato da altre deformità della faccia, più spesso però è associato ad altri difetti di sviluppo: per es. s' aggiunse alla obbliquità degli occhi e si associò 5 volte il *microftalmo;* in tre casi vi fu la gola di lupo (*palato-schisi*) ed una volta un doppio labbro leporino. Vedremo poi che il trigonocefalo s' associa ancora al ravvicinamento ed alla fusione delle orbite, ed allora non può dirsi per vero che si tratti di complicazione, ma piuttosto d' un difetto più intenso e più esteso nella linea mediana della faccia.

Oss. 1 e 2. — **Küstner O.** *Virchow's Archiv.* Bd. LXXXII, s. 58. — *Jahresbericht für* 1881. Bd. I, s. 377. Oss. a pag. 5.

Caso 1. — Robusto ragazzo di 2 anni, di sana derivazione, estratto col forcipe,. Alla pressione di questo i genitori riferiscono la deformità del capo; il quale, osservato dall' alto, si presenta di forma esattamente triangolare, o meglio oviforme, e decorre a mo' di chiglia dalle tuberosità parietali verso la fronte, la quale è assai prominente e sovrasta come un tetto agli occhi e al viso. Le fessure palpebrali sono strette e situate assai obliquamente; il canto interno è più basso che l'esterno. I bulbi sono piccoli, ma del resto normali. Altre deformità non esistono. L' intelligenza è sviluppata relativamente all' età. La circonferenza del capo è di 51 cent.; il diametro bilaterale 17, 3 cent.; il diametro coronario 10,5 centimetri.

Caso 2. — Ragazzo neonato del peso di 2160 grammi, lungo 48 centimetri, estratto col forcipe. La fronte sporge a mo' di carena; il

cranio, considerato dall' alto, forma un angolo acuto, che insieme coi due parietali rappresenta una figura pressochè triangolare. Le suture lambdoidea, sagittale e coronaria sono ben marcate, ma strette; la grande fontanella ha il diametro sagittale di mill. 26, il diametro coronario di mill. 21. Sono molto manifeste le tuberosità frontali. Bocca e palato non presentano fessure. Gli occhi sono a normale distanza uno dall'altro e presentano la posizione notevolmente obliqua, come nel caso precedente; l' iride destra è affetta da coloboma, il quale è diviso dall' apertura pupillare mediante uno stretto ponte. Il diametro biparietale è di mill. 83, il coronario di 69. L' autore durante i primi quattro mesi di vita del bambino prese di tempo in tempo nuove misure, di cui dà una rappresentazione grafica; la quale dimostra che l' ampliamento della cavità cranica è prodotta solo dagli ossi parietali e dall' occipitale.

Oss. 3. — **Wernich**, di Berlino, Relatore dei casi antecedenti nel *Jahresbericht.*

Nell' estate 1881 accadde un caso interamente analogo al primo di **Küstner**. La sporgenza della fronte somigliava ad una chiglia, e la obliquità degli occhi era notevole. Altre deformità mancavano nel ragazzo, il quale a un anno e mezzo morì di tisi, ma non potè essere sezionato, per il che non si giudicò opportuna la pubblicazione del caso.

Oss. 4. — **Kundrat Hanns.** *Arrhincephalie.* Graz 1882, pag. 80.

Neonato con trigonocefalia ed idrocefalia. Il cervello anteriore era semplice è compresso contro la base del cranio da una grossa vescica sierosa. Mancavano i nervi olfattori.

Art. 2.°

Cebocephalus. *(Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire)*

(Orbite ravvicinate fra loro).

Storia

1. *Storia.* — Il ravvicinamento delle orbite (cebocefalo) si associa alla piccolezza e deformità del naso (*rinoaplasia*) ed alla piccolezza della faccia, specialmente negli animali (*brachyrrhynchus*), sicchè risulta una mostruosità composta, che può essere considerata da tre punti di veduta; ed è assai probabile che in passato si fermasse l' attenzione, rispetto all' uomo, al fatto più notevole, cioè

alla deformità del naso, trascurando il posto delle orbite, in guisa che ora si possiedono non poche osservazioni di *rino-aplasia*, le quali forse appartengono ai *cebocefali*. Nel dubbio però non possiamo tenerle a calcolo ed ammetteremo solo quelle in cui è indicato abbastanza chiaramente lo spostamento interno delle orbite; ed i primi autori che fornirono tale indicazione furono *Ballay*, *Actken* e *Plouquet*[1].

Sömmering

Fra i primi osservatori va pure aggiunto *Sömmering*, il quale ebbe anche il merito di rilevare come il ravvicinamento delle orbite nell' uomo sia analogo allo stato normale delle scimmie, specialmente colle americane; e tale analogia servì poi ad *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* per introdurre il titolo di *cebocefalo* (da *cebus* scimmia) che fu da molti adottato. Altri però seguirono l' esempio dato da *Otto*, il quale preferì di considerare chi è affetto da cotesto fenomeno per un *monstrum humanum ad cyclopes accedens*, sicchè il ravvicinamento dell' orbite in alcuni Trattati si considera come un primo grado di *ciclopia* ed è compreso in questa. Ma appunto essendo un primo grado, cioè senza che sia accaduta la fusione delle medesime, costituisce uno stato prossimo e diverso ad un tempo sì da meritare quindi la separazione dal secondo.

Caratteri

2. *Caratteri.* — Il cebocefalo nella specie umana non sembra frequente, poichè dopo molte ricerche non siamo riusciti a raccogliere se non 26 osservazioni[2]. Da questi pochi fatti si ricava che il teschio è generalmente piccolo, e più specialmente la faccia, la quale suol' avere la bocca stretta, ma non abbreviata la mascella inferiore. La fronte generalmente presenta la sinostosi della sutura metopica (*Laroche*, *Kundrat* ecc.), colle gobbe frontali ravvicinate così da costituirne una sola mediana (*Charvet*), e perfino la fronte si presenta compressa lateralmente tanto da sporgere sulla faccia (*Ballay, Gross*). In questo caso si ha uno stato

1) Vedi Parte 2.ª Cap. III, nota 1, pag. 365.

2) Vedi la Parte 2.ª *loc. cit.* Vedi inoltre il presente Vol., p. 292, in cui sono citati 6 casi; e vedi infine la Dissertazione di Rennert C. *Ueber ein Fall von Cyklopie etc.* Halle 1889, la quale risguarda un cebocefalo con proboscide e privo d' occhi (*etmocefalo anoftalmo*).

eguale alla *trigonocefalia.* La sinostosi però non è costante, avendo *Renner* osservata una femmina neonata colla sutura metopica aperta. È stato pure notato più volte un altro carattere, frequente nella trigonocefalia, cioè l' obbliquità degli occhi per l' abbassamento del canto interno.

Alterazioni del naso

Al *cebocefalo* s' associa generalmente la seguente forma di *rino-aplasia.* Il naso è totalmente appianato, colla radice assai stretta e coi margini delle pinne appena rialzati, in cui di rado sono i due fori distinti od un solo laterale (*Otto*), ma più spesso havvi una sola narice senza setto che ha la rispettiva apertura esterna, ma può essere anche atretica. In quattro casi (*Plouquet, Otto* N. 148, *Symington* e *Renner*) vi era invece un' altra forma di *rino-aplasia,* cioè una specie di proboscide carnosa suppergiù lunga come il naso, coperta di cute, che nasceva fra gli occhi ed era pervia esternamente, cieca internamente, come accade spesso nella ciclopia. Questa seconda forma fu da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* elevata al grado di genere teratologico col titolo di *Ethmocephalus;* se peró si considera che la tromba o proboscide non è che una narice semplice, la quale in luogo di rimaner ristretta fra le porzioni ascendenti dei mascellari si è fatta esterna, noi non possiamo considerare tale forma se non come una varietà della precedente.

Stato delle ossa

Rispetto al Cebocefalo si possediono sufficienti descrizioni anatomiche, da cui si rileva che nel cranio l'etmoide è assai piccolo e stretto senza lamina cribrosa, e che talora esso manca completamente; così le ossa nasali, le quali ora sono rudimentali ed ora mancano; altrettanto si dica dei turbinati superiori, del vomere e delle ossa unguis. Alcuni hanno notata eziandio la piccolezza dell' intermascellare, lo che spiega anche meglio la piccolezza della faccia. Anche nel cervello furono vedute notevoli alterazioni, specialmente nei lobi anteriori, i quali presentarono la mancanza dei nervi olfattivi (*Arrhincephalia*) e nello stesso tempo la loro mala conformazione (*Söemmering*) o la loro semplicità (*Kundrat*).

Cervello

Più spesso però l' intero cervello è semplice e piccolo, colle circonvoluzioni poco pronunziate, e coi tre ventricoli in larga comunicazione fra loro, in seguito alla mancanza

del corpo calloso e del setto lucido, costituendo una larga cavità contenente siero. In questi casi, oltre il difetto dei nervi olfattivi, havvi fusione per un tratto dei nervi ottici, i quali poi si separano anteriormente (*Kundrat*). In altri invece havvi l' indizio dei due emisferi mediante un solco mediano, ed in luogo dell' idrope entro il cervello, il liquido si trova in abbondanza fra i lobi anteriori e l'osso frontale (*Gross*); oppure i due emisferi sporgono anteriormente nei casi di trigonocefalo (*Renner*).

Complicazioni

3. *Complicazioni ed esito.* — Parlando della fessura mediana del labbro superiore avvertimmo che questa talvolta presenta i caratteri d'una perdita notevole di sostanza e che allora havvi ancora difetto dell' intermascellare (*meso-cheilo-gnato-atelia;* Vedi pag. 291 e 292). Aggiungemmo ancora alcuni esempi, in cui il difetto dell' intermascellare era associato a quello dell' etmoide e quindi si verificava il ravvicinamento delle orbite. Ora possiamo ricordare altri fatti eguali, veduti da *Ballay*, da *Hecher,* da un *Anonimo*, da *Kundrat* e da *Fridolin ;* sicchè può dirsi piuttosto che nel cebocefalo l' intermascellare è o atrofico, o mancante. Non può però indursi che ciò sia sempre la conseguenza del difetto del processo frontale primitivo, essendovi una osservazione di *Charvet*, la quale lascia supporre che la perdita di sostanza accadesse invece per l' azione d' una aderenza amniotica. Finalmente ricorderemo la rara complicazione, veduta da *Fridolin* (fig. 6), di fessura bilaterale del labbro e dell' arco alveolare, e quella di *Renner*, in cui entro le orbite mancavano gli occhi (*etmocefalo anoftalmo*).

Esito

Indipendentemente da tali complicazioni, basta ricordare le gravi alterazioni rinvenute generalmente nel cervello per intendere come il cebocefalo sia uno stato teratologico rapidamente mortale : difatto tutte le osservazioni risguardano neonati talora immaturi, eccetto i due fanciulli di *Fridolin* di cui uno aveva 4 giorni e l' altro 11. Rinunziamo poi ad occuparci del sesso dei cebocefali perchè assai spesso è stato taciuto dagli autori, o da chi ha riportata la descrizione ; ed in quanto alle teratogenesi rimandiamo il lettore là dove si parlerà della ciclopia.

Mammiferi

4. *Cebocefalo nei mammiferi.* — È assai facile cadere nell' errore che *Gurlt* nel 1832 [1] ignorasse il caso di avvicinamento delle orbite negli animali domestici; ma avvertendo che nel 1840 [2] egli ampliò la definizione già data di *Perocephalus brachyrrhynchus*, s' induce che in questa specie già includeva il genere cebocefalo instituito un anno dopo da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.* Difatto *Gurlt* dice „ La mandibola superiore è molto corta, perchè (negli animali) manca l' intermascellare. La mandibola inferiore è sporgente insieme alla lingua. Le cavità nasali sono molto strette e brevi, perchè le ossa mascellari superiori coi loro processi palatini sono congiunti. Al restringimento delle cavità nasali concorre anche lo spostamento in alto delle ossa nasali, ove si contrappongono fra loro a guisa di tetto „ Da questa descrizione si ricava necessariamente che anche le orbite debbono essere ravvicinate e che gli altri caratteri non differiscono essenzialmente da quelli che abbiamo dati al cebocefalo, eccetto la costante mancanza dell' intermascellare.

Frequenza

Stimando per cebocefali i casi citati nel 1877 da *Gurlt* come esempi di *brachyrrhynchus* ed aggiungendoli ai 14 da noi raccolti [3], si hanno 23 esemplari [4], i quali dimostrano come anche negli animali domestici questa mostruosità non sia frequente. Egli è poi degno di nota che il maiale e la pecora sono ad essa molto più esposti che tutte le altre specie d'animali: difatto nel maiale si hanno 10 osservazioni, nella pecora 9, nel vitello 2, nel cane 1 e nel puledro 1. In tutte poi si sono verificati i caratteri notati nell'uomo, e perfino, in modo approssimativo, la frequenza della semplice atrofia del naso; e solo per eccezione (in un terzo dei casi) quella della tromba olfattiva. Finalmente si trovò in alcuni di questi casi la fronte stretta e sporgente in avanti,

1) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch der pathologischen Anatomie der Haus-Säugethiere.* Bd. II, s. 81; Art. 8.

2) **Idem.** *Encyklopädisch. Wörterbuch der med. Wissenschaft.* Berlin 1840, s. 25.

3) **Idem.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 7, Art. 11.

4) Vedi Parte 2.ª pag. 370. Nota 2. Mammiferi cebocefali.

sì da supporre che si tratti di trigonocefalia (*Is. Geoffroy Saint-Hilaire*, *Otto* N. 109).

Le osservazioni di *Otto* e di *Vrolik* dimostrano che anche nei mammiferi non accade la divisione del cervello in due emisferi, rimanendo una sola cavità, la quale solo una volta era riempita da siero in modo da costituire un idrocefalo, sicchè può dirsi che generalmente nel cervello havvi un arresto di sviluppo primitivo, piuttosto che secondario ad una stasi. *Otto* poi avrebbe osservato un caso eccezionale che meritava una descrizione più minuta, e cioè un agnello cebocefalo (N. 111) coi nervi ottici ed olfattori, però più piccoli la metà del normale.

Art. 3.°

Cyclops.

(Le due orbite insieme congiunte).

1. *Storia.* — Il nome di *Cyclops* fu introdotto dalla Mitologia greca per indicare certi uomini con un sol' occhio di cui il capo era Polifemo (*Omero* Odissea), e fu naturalmente applicato a quei feti che nascono parimenti con un solo occhio. Tale somiglianza risvegliò la domanda come i Greci potevano immaginare una mostruosità tanto eguale al vero, ed *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* considerando il ritratto che fa *Virgilio* di Polifemo [1] crede possibile che l' immaginazione non l' abbia già creato, ma abbia solo vivificato in esso quanto talora si riscontra nei feti mostruosi. Questa ipotesi, ammessa anche da *Cruveilhier* [2], in-

Storia

1) **Virgilio.** *Eneide.* Libr. III, *Polifemo.*

„ Monstrum horrendum, informe, ingens, cui lumen ademptum;
Lumen, quod torva solum sub fronte latebat „

2) **Cruveilhier J.** *Anatomia patologica* (trad. ital.) Vol. IV, p. 198. Firenze 1841.

contra una grave difficoltà nei versi d' *Euripide*[1], poichè risulta una notevole differenza da quelli di *Virgilio* rispetto ad un carattere importante, e cioè che *Euripide* non pone già l'occhio sotto, come lo pone *Virgilio,* ma in mezzo alla fronte, lo che non si verifica nei feti umani; e tale differenza fu già rilevata da *Borrichio* fino nel 1671[2].

Nomenclatura

Prima però che sorgesse tale quesito, *Meckel* non era soddisfatto del nome di *ciclope* e fece proporre nel 1819 dal suo allievo *Speer*[3] quello di *monoftalmo*, che egli stesso adottò nella sua celebre memoria del 1826 sulle mostruosità per unione anomala[4], e che fu ripetuto nel 1827 da *Dugès*[5]. Tale sostituzione però non incontrò il favore generale perchè nello stesso modo può chiamarsi quell' individuo che abbia un occhio sano e l' altro atrofizzato e così dar luogo ad un equivoco[6]. Anche *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* soppresse il nome di ciclope volendo comprendere in una gran famiglia, non solo i ravvicinamenti delle orbite, ma anche la loro fusione, lo che non recava grave pregiudizio, ma volle inoltre suddividere questi due gradi di confluenza a seconda delle modificazioni subite dall'organo olfattivo o dalla bocca, e formò altrettanti generi. Per indicare poi questa gran famiglia inventò il vocabolo *Cyclocephalus,* che signica soltanto globo oculare e testa, sicchè esso non esprimendo a sufficienza il fatto a cui voleva alludere l'autore, non fu adoperato se non da pochi francesi.

1) **Euripide.** *Tragedie.* Il ciclope. Atto III; Versi 455-460. **Carmeli,** traduttore. Padova 1751.

> ULISSE „ . . . . Nel mezzo della fronte
> Cacciandola (una rama d' olivo) al ciclope, a lui col foco
> L' occhio consumerò . . . . „

2) **Borrichius Olao.** *Duo cyclopes.* Acta medica Hafniensia. Anni 1671-1672, pag. 182; Obs. 93.

3) **Speer.** *De Cyclopia.* Halae 1819.

4) **Meckel J. F.** *Archiv für Anatomie und Physiologie* 1826; Heft 2.° s. 238. — *Bulletin de Fercussac.* Tom. X, pag. 316, 1827.

5) **Dugès Ant.** *Revue médicale.* Tom. IV, pag. 409. Paris 1827.

6) **Panum P. L.** *Untersuchungen etc.* Berlin 1860; s. 118.

Tale stato, cioè quando solo un occhio è conservato, **Panum** lo chiamò *falsa ciclopia.*

Classificazione

Neppure furono accolti tutti i generi, da esso istituiti, forse perchè non risguardavano i gradi di fusione degli occhi, ma fatti estrinseci ai medesimi; ed i molti scrittori che hanno rifatta la monografia dei ciclopi hanno cercato di semplificare grandemente l'ordinamento suddetto (*Cruveilhier*[1], *Gintrac*[2], *Lancereaux*[3]). Ma la semplificazione è andata troppo oltre per opera di *Förster*[4] e di *Ahlfeld*, poichè hanno compreso fra i ciclopi, che hanno per carattere una sola orbita, anche i casi di due orbite vicine, ognuna avendo un occhio proprio (*cebocefalo*).

Frequenza

2. *Frequenza*. — Le prime osservazioni di ciclopia nei feti umani furono fatte da *Liceto*, da *Ambrosini* e da *Blasio* nel XVII secolo; e tosto avvertiremo che l'osservazione di *Blasio* fu assai importante, trattandosi d'un *dicephalus* in cui l'alterazione era soltanto in una testa. In seguito le descrizioni si moltiplicarono, in guisa che abbiamo potuto raccoglierne 43[5], ben sapendo che potevamo aggiungerne altrettante, se ciò fosse stato di profitto. Se si considera inoltre che si conservano in tutti i Musei anatomici (compreso il nostro) non pochi esemplari, i quali non furono illustrati, e che *Panum*[6] nei Musei di Kopenhagen, di Berlino e di Halle trovò 16 feti ciclopi sopra 618 mostri semplici, non si può dividere l'opinione d'*Ahlfeld*[7] che i medesimi appartengano alle mostruosità più rare, e rimane sempre vero quanto disse *Tiedemann* nel 1824 che i ciclopi sono mostri abbastanza comuni tanto negli uomini quanto negli animali, non però come gli *acranici* nella specie umana. (Vedi pag. 101).

1) **Cruveilhier I.** *Anatom. pathol.* (trad. ital.) Vol. IV, pag. 197, Firenze 1841.

2) **Gintrac M. E.**, prof. a Bordeaux. *Considérations de la Cyclocéphalie.* Bordeanx 1860 (Extrait de l'Academie).

3) **Lancereaux.** *Traité d'Anatomie pathologique.* Tom. I, pag. 116.

4) **Förster Aug.** *Die Missbildungen des Menschen.* Jena 1861, s. 73.

5) Vedi Parte 2.ª pag. 372, nota 3, *Ciclopi.*

6) **Panum P. L.** *Untersuchungen über die Entstehung der Missbildungen.* Berlin 1860, s. 125.

7) **Ahlfeld F.** *Die Missbildungen.* Leipzig 1882, s. 278.

Aspetto

3. *Caratteri.* — L'aspetto dei feti che nascono ciclopi è caratteristico, poichè la testa è piccola e spesso anche la bocca, ma ciò che è più notevole è priva di naso e fornita d'un sol globo oculare assai grosso, contenuto in un'orbita proporzionata. Questo globo sporge sotto la fronte, sulla linea mediana della faccia, ed è sormontato generalmente da un cilindro carnoso più o meno lungo, detto *tromba olfattiva*, o *proboscide* che sorge superiormente all'orbita.

Occhio ciclopico

L' occhio ciclopico presenta generalmente diversi gradi di duplicità, lo che deriva, come dimostrò *Rosenstein* fino dal 1855 [1], dalla diversa misura con cui le due vescichette oculari primitive si sono unite fra loro (*sinoftalmo*). Si ammette ancora, in seguito alle osservazioni di *Morgagni*, di *Meckel*, e di *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire*, che i due globi oculari possano trovarsi soltanto a contatto fra loro col lato interno (ognuno provveduto dei rispettivi muscoli) ed insieme congiunti superficialmente dalla congiuntiva; e si considera questo stato come il grado prossimo al cebocefalo. Tale rapporto però è assai raro, trovandosi più spesso i globi congiunti anche colle sclerotiche con diminuzione più o meno notevole del terzo interno d' ambidue, in guisa da risultare un sol bulbo con un infossamento lineare mediano, specialmente nella parte superiore ed inferiore.

In questo grado di fusione l' occhio composto si mostra sporgente, più largo d'uno semplice e con forma ellittica. Considerando l' infossamento mediano può anche paragonarsi ad un ∞ trasversale, il quale possiede in ciascun segmento una cornea, una pupilla, una lente ed un corpo vitreo. Le due cornee e le parti sottoposte sono equidistanti dal piano sagittale, ma la distanza può essere diversa fino a venire a contatto fra loro. Le stesse parti poi secondo *Cruveilhier* furono sempre vedute nel medesimo piano orizzontale. Non dimenticheremo però di avvertire che vi sono i casi di *Mezeray*, e di *Gaddi* in cui un occhio era sovrapposto all'altro [2], o meglio una pupilla era so-

1) **Rosenstein.** *Ueber Cyclopenbildung.* Virchow's Archiv. Bd. VII, s. 532; Berlin 1855.

2) **Vedi Parte 2.ª pag. 372, nota 3.**

vrapposta all' altra. Ma bisogna aggiungere che la descrizione, d'ambidue i casi lascia molto a desiderare.

Muscoli dell'occhio

Negli occhi con doppia pupilla i muscoli variano notevolmente da un caso all'altro, tuttavolta si può dire che mancano completamente i retti ed obbliqui interni, che i muscoli retti superiori ed inferiori si trovano spesso doppi, e che per lo più si conservano da ciaschedun lato il retto e l'obbliquo esterno. Questo grado di fusione può considerarsi il più frequente, poichè, oltre gli esempi citati da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* e da *Ahlfeld*, noi ne abbiamo trovati altri 19, cifra notevole considerando che in parecchi casi non siamo riusciti a sapere lo stato dell'occhio.

Pupille

Un grado ulteriore di fusione è quando le due cornee sono continue fra di loro, ed assumono la forma di *bisquit*, mentre le pupille e le lenti sono bensì vicine, ma distinte (*Förster*). Furono vedute anche le due pupille congiunte, che avevano assunta la forma ellittica, coi cristallini ora separati ed ora uniti in forma ovale; ed in tutti questi casi, d'altronde rari, si videro talvolta doppi i muscoli retti superiori ed inferiori come nella forma precedente. Da questi gradi maggiori si passa alla massima unificazione, ed allora apparisce un occhio semplice e sferico, cioè con una sola cornea, una sola pupilla ed un solo cristallino; però esso presenta sempre il volume maggiore dell'ordinario. Tale semplicità non è un fatto frequente, poichè *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* nella specie umana non ne trovò che due esempi, ai quali *Ahlf ld* ne ha aggiunti altri quattro; noi possiamo fare altrettanto. avvertendo che i nostri casi sono più probabili che certi (Vedi osservazioni 2, 9, 14, 18, 21).

Occhio semplice

Anoftalmo

Finalmente si dà una forma di ciclopia che consiste nel rimanere soltanto il carattere essenziale della ciclopia, cioè l'orbita mediana, poichè dietro le palpebre si trova o una vescichetta avvizzita, fornita esternamente della sclerotica, ma senza la cornea e la lente cristallina; oppure manca la stessa vescica oculare, ed allora l'orbita è assai ristretta. Non rari sono gli esempi di questi gradi estremi di aplasia: di fatto possiamo

ricordare le osservazioni di *Tenon* [1], di *Osiander* [2], di *Meckel* [3], di *Raddatz* [4], di *Billard* [5], di *Lacroix* [6], di *Rokitanski* [7], di *Ahlfeld* (casi 2) [8], di *Caradec* [9] e di *Stibz* [10]. Per spiegare poi tanto i gradi di fusione dei bulbi oculari quanto i gradi estremi d'atrofia dei medesimi, si è ricorso all' aplasia della vescichetta cerebrale anteriore, la quale difatto rende ragione del come poi le vescichette oculari primitive che nascono dalla medesima possano avvicinarsi e comprimersi; ma l'esame anatomico non è riescito a stabilire una corrispondenza precisa fra le gradazioni della aplasia e le modificazioni degli occhi.

Sopracciglio

Passando ora alle parti esteriori dell' occhio, principieremo dal sopracciglio, il quale talvolta forma un solo arco sovrapposto all' occhio mediano e tal' altra è duplice e conserva il posto normale (*Littré, Riviera* Parte 2.ª oss. 18); ma più spesso, stando al silenzio degli autori, sembra che manchi. Qualunque sia la forma dell' occhio, le palpebre d' un lato s' incontrano e s'uniscono con quelle dell' altro, formando 4 angoli disposti a losanga, di cui i due esterni non sono che gli angoli esterni normali, ravvicinati fra loro. L'angolo superiore poi e l' inferiore, disposti sulla linea mediana, non sono che l' effetto del divaricamento dei due

Palpebre

1) **Tenon.** *Mémoires sur la Anat., la Pathol. et la Chir.* Tom. I. 1806, pag. 117, avec fig.

2) **Osiander F. B.** *Handbuch der Entbindungskunst.* Tom. I, Lief. 2.° s. 520. Tubinga 1818 e 1829.

3) **Meckel J. F.** *Monstrorum nonnullorum descriptio.* Lipsiae 1826, pag. 83. Tafel V, fig. 2.

4) **Raddatz.** *De Cyclopia.* Innaug. Diss. Berlin 1829.

5) **Billard.** Vedi **Lawrence.** *Traité des maladies des yeux.* Paris 1830 avec le *Précis de l'Anat. Pathol. de l' oeil par* **M. Billard.**

6) **Lacroix Ed.** *Transactions médicales.* Août 1833. — *Journal des connaissances méd.-chir.* Septembre et octobre 1833.

7) **Rokitanski.** *Handbuch der patholog. Anatomie.* Bd. I, s. 59; Wien 1855.

8) **Ahlfeld F.** *Die Missbildungen.* Leipzig 1882, s. 282. Tafel LVII fig. 3 and 5.

9) **Caradec.** Vedi Parte 2.ª pag. 372, nota 3, oss. 32.

10) **Stibz.** *Ibid.* Oss. 42.

angoli interni, in guisa che le estremità delle due palpebre d' un lato s' incontrano, si saldano e talvolta si fondono più o meno con quelle dell' altro lato formando due angoli acuti sulla linea mediana, di cui un seno guarda l' altro. Talvolta vi sono esempi con tre palpebre, poichè due (siano le superiori, siano le inferiori) si sono fuse in una, ed allora risulta un' apertura di forma triangolare.

Quando vi sono 4 palpebre, lo spazio interposto non è sempre eguale, corrispondendo tanto al volume dell' occhio, quanto al grado di fusione fra le palpebre opposte; così la figura romboidale non è sempre esatta. Per es. *Vrolik* ha recato due immagini in cui si vede che la metà esterna delle palpebre in ambidue i lati è rimasta orizzontale, in guisa che l' apertura ciclopica è formata dalla metà interna delle 4 palpebre. (Le figure sono state riprodotte da *Förster*. Tav. XIII). Le glandole lacrimali generalmente conservano il loro numero e la loro forma, e parecchi autori hanno trovati i punti lacrimali che mettevano in brevi canali, ma non sempre i sacchi lacrimali, e molto meno i canali omonimi. Ommettiamo poi di ricordare tutte le varietà di forma riscontrate tanto nelle palpebre, quanto nelle vie lacrimali.

Proboscide

Un altro carattere della ciclopia è la presenza della *tromba nasale* o *proboscide*, che *Liceto* paragonò ad un piccolo membro virile. Essa però non è costante, poichè sopra i 45 casi da noi raccolti è ricordata 30 volte, 8 volte esclusa, ed in 5 casi taciuta; da ciò si rileva che la presenza della tromba è la regola, la mancanza l' eccezione. È poi degno di nota che in diversi casi nei quali mancava la tromba, o l' occhio era rappresentato da una vescica avvizzita (*Schwarz* [1]), oppure eravi anoftalmo (*Vrolik* oss. 26, *Caradec* oss. 32, *Stibz* oss. 42); laonde può indursi con maggior sicurezza che la ciclopia senza apparecchio olfattivo rappresenta il grado massimo della aplasia dei due sistemi.

Distinzione

Questi due stati diversi dell'apparecchio olfattivo erano

1) **Schwarz.** *Gemeins. Zeitschrift für die Geburtshülfe.* Bd. IV, 1829

da lungo tempo conosciuti e furono stimati da *Gurlt* nel 1832[1] come due varietà, la prima delle quali chiamò *Cyclops rhychaenus* e la seconda *Cyclops arrhynchus*; invece *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* le volle elevare alla dignità di due generi, chiamando *Rhinocephalus* quel ciclope che ha il naso in forma di tromba, e *Cyclocephalus* quello che ne è privo. Ora, non valutando l'inconveniente d'adoperare lo stesso titolo per indicare tanto l'intera famiglia (vedi sopra) quanto un genere appartenente alla medesima, noteremo che questi due stati potevano elevarsi a tal grado se il punto di partenza fosse stato l'organo olfattivo, ma essendo invece gli organi visivi, le varietà del primo diventano un fatto secondario.

Descrizione

Tale proboscide, descritta da molti, è stata illustrata minutamente da *Rokitansky*[2], in guisa che poche cose si possono aggiungere a quanto egli disse. Essa è lunga in media 10-12 linee e rare volte eguaglia la lunghezza ordinaria del naso; in quanto alla figura non è sempre cilindrica, mostrandosi talvolta coll'origine conica, oppure a forma di clava colla parte ristretta aderente al margine frontale[3]; essa varia ancora nella direzione, ora pendendo sull'occhio, ora rovesciandosi in alto, ed ora piegandosi sopra se stessa, come in un preparato del nostro Museo (Vedi fig.).

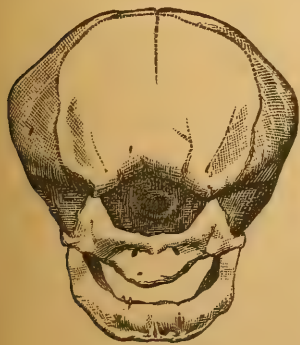
1) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch des pathologischen Anatomie der Haus-Säugethiere.* Theil 2.ª Berlin 1832, s. 155,

2) **Rokitansky.** *Lehrbuch der pathol. Anatomie.* Bd. III, s. 1; 1860.

3) **Otto A. G.** *Seltene Beobachtungen etc.* Breslau 1816, s. 35. Osservazione citata da **Tiedemann.**

Vide un fatto veramente eccezionale in una pecora, cioè la tromba olfattiva sotto l'occhio.

La tromba presenta alla sua estremità libera una escavazione poco profonda, raramente divisa in due[1], che mediante un pertugio conduce ad un cavo rotondo, od ampolla, della capacità d' un pisello, contenente muco e granuli sebacei. Quest' ampolla tappezzata da una mucosa si continua in un canale il quale si restringe ascendendo e termina contro una membrana superiore all' orbita, che secondo *Rokitanski* sostituisce la lamina dell' etmoide. Il tessuto costituente la tromba è dato esternamente dalla cute ed internamente da connettivo compatto, eccetto che alla sua radice in cui si trova ancora del tessuto cartilagineo; sicchè può considerarsi tale tromba come effetto dell' essersi la cute del naso resa indipendente dalle parti vicine e dell' essersi accartocciata, in luogo di cuoprire le cavità olfattive, che più non esistono.

Assai importanti sono le modificazioni subìte da alcune ossa del cranio. Questo ha una forma assai variabile e raramente può dirsi *trigonocefala*[2]; tuttavolta l'osso frontale si mostra unico, più o meno stretto e solo in qualche caso (come in un nostro preparato) si vede nella parte superiore la traccia della sutura mediana (Vedi figura). Quando il frontale è assai stretto, può dirsi formato incirca delle due metà esterne d' ognuno dei due componenti, ed allora manca ogni indizio del processo nasale, ed anche delle ossa nasali; ed in questo caso può far difetto la proboscide. Quando invece il frontale è più largo, mostra indizii del processo nasale e perfino rudimenti delle ossa nasali.

Conformazione dell' orbita.

In ogni caso di ciclopia non si trovano nè l' etmoide, nè il vomere, nè i turbinati inferiori, nè il setto nasale,

1) **Daubenton** in **Buffon**. *Hist. natur.* Tom. XIV, pag. 392. — Vedi Parte 2.ª *loc. cit.* oss. 33.

2) Un esempio di *trigonocefalo* fu descritto da **Tiedemann** nel 1824. Vedi *Journal complémentaire*. Tom. X, pag. 215, Obs. 2; ed un altro recente da **Caradec** (Vedi Parte 2.ª *loc. cit.* Oss. 32).

nè le ossa lacrimali. nè le fosse nasali, nè l'intermascellare, fatta eccezione del teschio di *Dursy* [1] in cui si rinvenne un indizio di cavità nasale e di vomere sotto l'orbita, e di pochi casi, nei quali (come fu detto) eravi l'intermascellare assottigliato. La cavità orbitale si mostra più o meno larga in armonia colla maggiore o minore duplicità dell'occhio. La volta della medesima è formata dai due frontali riuniti, ed il fondo lo è dalle piccole ali dello sfenoide, le quali rimpiccolite e ravvicinate lasciano un pertugio rotondo più o meno grande per il passaggio del nervo ottico (Vedi figura). Le parti laterali son date come al solito dalle grandi ali dello sfenoide e dai zigomatici; e la base è formata dai mascellari superiori, i quali mancano dei processi nasali e sono spesso congiunti sulla linea mediana. Sicchè può dirsi che, difettando tutte le parti costituenti l'organo dell'olfatto, manca l'impedimento affinchè le parti laterali della faccia non si ravvicinino e saldino fra loro.

Sfenoide

Devesi poi aggiungere che *Calori* fino dal 1844 [2] notò come non solo le ali dello sfenoide si accostano alla linea mediana, ma eziandio il rostro e la parte anteriore del corpo sono assai ristretti: cosa poi verificata da altri.

Mascellari superiori

Molti hanno osservato che i mascellari superiori sono più piccoli dell'ordinario; e ciò spiega l'essere la bocca sovente più piccola del solito (Vedi fig. a pag. 372), come rilevò *Ambrosini* fino nel 1642. La piccolezza poi dei mascellari può essere estrema, come la vide in un'oca *Joly* [3], in guisa che egli credè opportuno di proporre una specie particolare di *ciclopi* col nome d'*agnatocefalo*. Trattandosi però d'una differenza di grado nell'atrofia non è necessario distinguere quando è maggiore da quando è minore; in ogni modo il titolo conviene piuttosto al ciclope di *Tiedemann* [4]

1) **Dursy Emilio.** *Zur Entwicklungsgeschichte des Kopfes.* Tübingen 1869.

2) **Calori Luigi,** prof. a Bologna. *Memorie della Società medica di Bologna.* Vol. III, pag. 544; 2844.

3) **Joly N.** *Comptes rendus de l'Acad. des Sc.* Tom. XLII, p. 342. Paris 1856.

4) **Tiedemann F.** *Journal complémentaire.* Tom. X, pag. 218; Obs. 3. Paris 1824.

in cui mancavano i mascellari superiori e l'inferiore, ma non a quello di *Joly*, in cui i mascellari superiori non erano scomparsi ed era rimasto integro l'inferiore.

Cervello

Di maggiore importanza delle alterazioni del teschio sono quelle del cervello, e lo sono tanto più dopo che si è saputa la gran parte che esso piglia alla generazione ed alla posizione degli occhi, ed alla conformazione della base del cranio. I caratteri delle alterazioni cerebrali, tanto nell' uomo quanto nei mammiferi, furono raccolti abilmente nel 1824 da *Tiedemann*[1]. Egli confrontò le descrizioni date da *Eller* e *Roloff*[2], da *Prockaska*[3], da *Otto*[4], da *Lenhossek*[5], da *Ulrich et Heymann*[6], da *Ullersperg*[7], da *Magendie*[8] e da *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire*[9], e ne unì quattro proprie, in guisa che gli anatomici posteriori non ebbero se non da aggiungere cose di secondo ordine e da porre in rapporto casuale i seguenti caratteri colla ciclopia: difatti egli rilevò che questa viene accompagnata dalla unione dei due emisferi in un solo, dalla mancanza del corpo calloso e delle circonvoluzioni, e dal minor volume del cervello (specialmente nella parte anteriore), il quale più tardi fu paragonato a quello d'un feto di 12 settimane.

Tali caratteri subiscono però alcune varianti: per es. l' unione degli emisferi rimane talvolta limitata alla parte anteriore, tal' altra è scomparsa in tutta l' estensione e quindi vi sono due emisferi, bensì atrofici (*Riviera* e *Delle Chiaie*, Vedi oss. 18 e 21). Per contrario *Verga* (Vedi

1) **Tiedemann F.**, prof. d' Heidelberg. *Journal complémentaire*. Tom. X, pag. 230. Paris 1824.

2) **Eller et Roloff.** *Hist. de l' Acad. des Sciences de Berlin* 1754, pag. 112.

3) **Prockaska.** (**Tiedemann** non fornisce la citazione).

4) **Otto A. G.** *Seltene Beobacthungen*. Breslau 1816, s. 35.

5) **Lenhossek Mich.** *Neue Jahrbücher der Deutschen. Med. und Chir.* Tom. III, Abschnitt 1.° Elberfeld 1820.

6) **Ulrich** und **Heymann.** *Deutsches Archiv für Physiologie*. Tom. VI, s. 522, Tafel V. Halle 1822.

7) **Ullersperg.** *Beschreibung zweier Missgeburten*. Wurzbourg 1822.

8) **Magendie.** *Journal de Physiol. experim.* Tom. I, pag. 374; 1821.

9) **Et. Geoffroy Saint-Hilaire.** *Philosophie anatomique*. Des mostruosités. Paris 1822. pag. 93.

oss. 3, nota 4) vide la cavità cranica d' un vitello occupata soltanto dalle eminenze bigemine, dal ponte del Varolio e dal midollo allungato. Le eminenze poi si continuavano anteriormente con un corpo cinereo, molliccio, dal quale nasceva un solo nervo ottico, e la cavità cranica era riempita di siero. Ciò non toglie che generalmente il cervello sia semplice, senza il corpo calloso e spesso senza il setto lucido, in guisa che i tre ventricoli corrispondenti formano una sola cavità più o meno piena di siero. Il liquido però non suole dilatare la cavità e togliere al cervello l' aspetto atrofico; e parimenti mancano in parte i corpi striati, il rimanente d' ambidue fondendosi insieme. Anche i talami ottici sono molto piccoli e confluenti, e le gambe del cervello sono meschine; invece i corpi bigemini ed il cervelletto rimangono normali.

Ciò che spiega come poi il cranio non sia piccolo proporzionatamente al cervello, è la presenza d' una notevole quantità di siero fra le meningi, lo che non esclude in qualche caso vi sia idrocefalo cerebrale (*Calori* Vedi oss. 20), oppure idroencefalocele frontale (*Reguleas* Vedi oss. 24) o idro-encefalocele occipitale (*Gaddi* e *Sangalli* Vedi osservazioni 25, 29).

Nervi

L' aplasia, specialmente anteriore, del cervello comprende anche la base, la quale essendo massima anteriormente e minore più o meno nella parte media spiega come i nervi olfattori mancano sempre (*Arrhincephalia* [1]), mentre talora il chiasma ed i nervi ottici non si riscontrano (e ciò accade per lo più quando ávvi anoftalmo), o talora si vede un nervo ottico unico, ma più grosso del solito, che nasce direttamente dalla base del cervello medio e raggiunge il globo oculare. Molto più di rado si trova un

1) La mancanza dei nervi olfattori l' abbiamo trovata nel trigonocefalo e nel cebocefalo, ma non costantemente; bensì è costante nella ciclopia, ove le lesioni cerebrali sono molto più importanti, sicchè ciò non basterebbe per ammettere che l' arincefalia sia il carattere generale della aplasia mediana della faccia. E tanto meno può bastare avendo già Tiedemann da lungo tempo dimostrato che il difetto dei nervi olfattori può trovarsi nel semplice labbro leporino, e colla fessura del palato.

chiasma con due nervi ottici, i quali generalmente si fondono insieme, oppure si mantengono separati fino al globo oculare (*Borrich, Leveillé, Ullersperger*). Tutti gli altri nervi cerebrali sono generalmente presenti, così pure l' infundibulo e la glandola pituitaria. Ma anche quando si riscontrano i detti nervi, non sembra che nel punto d' escita abbiano sempre la voluta grossezza, poichè *Lombardini* [1] esaminando il cervello d' un vitello ciclope trovò che essi avevano le radici grosse ove l' organo era immutato, ed invece lo avevano sottili ove era alquanto modificato.

Acrania

4. *Complicazioni.* — Il cervello non solo è aplasico ed in qualche caso idropico, ma può subire ancora quelle lesioni che determinano l' exencefalo, il pseudo-encefalo, e l' anencefalo, cioè tutte le forme d' acrania (Vedi p. 98). Difatto possediamo 11 esempi che confermano questa grave complicazione (*Denys* [2], *Lenhossek* [3], *Lobstein* [4], *Cruveilhier* [5], *Cerrone* [6], *Calori* [7], *Vrolik* [8], *Förster* [9], *Hardey* [10], *Ahlfeld* [11], *Snively* [12]). Assai raro è invece il semplice difetto d' ossificazione della volta del cranio, non essendo stato notato che da *Sonsis* [13]. Altrettanta rara è la fessura mediana del

Cheilo-schisi

1) Vedi Parte 2.ª pag. 384, nota 4, oss. 15.

2) **Denys Jacobus.** *Verhanderlingen etc.* Leiden 1733, s. 198. — Vedi **Ahlfeld.** Tafel XLVII, fig. 19, 20.

3) **Lenhossek M.** *Neue Jahrbücher für Med. und Chir.* Bd. III, s. 1. Elbenfeld 1821. — Vedi **Ahlfeld.** Tafel XLVII, fig. 22.

4) **Lobstein J. F.** *De nervi sympatici humana fabrica.* Strasbourg 1824. Vedi Parte 2.ª nota 3, pag. 372, oss. 16.

5) **Cruveilhier.** *Atlas d' Anat. pathol.* Liv. XXXIII, Planche VI, fig. 12; 1834 (?).

6) **Cerrone.** Vedi Parte 2.ª nota 3, pag. 372, oss. 17.

7) **Calori L.** *Ibid.* pag. 372, oss. 23.

8) **Vrolik.** *Tabulae ad illustrandam embryogenesin.* Tafel XXVI; 1849 (con sinozia).

9) **Förster A.** *Die Missbildungen.* Jena 1861; Tafel XIII, fig. 21, 22.

10) **Hardey.** *Obstetrival Transactions.* Vol. IV, pag. 215; 1863.

11) **Ahlfeld A.** *Die Missbildungen.* Atlas, Tafel XLVII, fig. 17, 18: 1882.

12) **Snively.** Vedi Parte 2.ª nota 3, pag. 372, oss. 38.

13) **Sonsis.** *Ibid.* nota 3, pag. 372, oss. 14.

labbro superiore (*Caradec*[1]) e la mancanza dell'intermascellare, lasciando un vano nel suo posto (*Calori*[2]); lo che significa che allora i due mascellari superiori non si sono raggiunti, nè saldati fra loro come accade più spesso. Rimaniamo poi assai dubbi sul caso di labbro leporino di *Panum*[3], potendo egli aver chiamato in tal modo la fessura mediana del labbro.

Complicazioni varie

Molte altre complicazioni sono state notate; una delle più frequenti è la piccolezza o mancanza della mascella inferiore, di cui ci occuperemo fra poco (Vedi *Cyclops ipo-agnathus*); poscia in ordine di frequenza viene la polidactilia, che noi pure abbiamo verificata e che *Isidoro Saint-Hilaire* non rinvenne nei mammiferi; meno frequenti sono i piedi torti. Le altre complicazioni si mostrano assai rare, come le appendici auricolari (*Stybz* oss. 42), la mancanza delle capsule soprarrenali (*Riviera* e *Calori* Vedi oss. 18, 23), la trasposizione dei visceri (*Heurmann* Vedi oss. 9), lo sventramento (*Morgagni* Vedi oss. 10) e l'ernia diafragmatica (*Lacroix*[3]).

Frequenza nei mammiferi.

5 *Ciclopia negli animali.* — Con maggior frequenza che nell'uomo è stata trovata la ciclopia nei mammiferi, lo che noi desumiamo da 123 osservazioni da noi raccolte[5], senza aver spinto molto avanti le ricerche e senza calcolare gli esemplari giacenti nei Musei non per anche illustrati, come in quello di Bologna. Dalle molte descrizioni si rileva che i caratteri non variano da quelli rinvenuti nell'uomo, e neppure varia il rapporto numerico fra i ciclopi con tromba olfattiva e quelli senza. Ma si verifica però un fatto singolare che non tutte le specie domestiche sono egualmente esposte alla ciclopia: difatti noi abbiamo trovati 11 cani, 10 vitelli, 7 capre, 28 agnelli, 7 gatti, 47 maiali, 1 asino e 12 cavalli.

Da queste cifre risulta evidente che le pecore ed i

1) **Caradec.** Parte 2.ª *loc. cit.* oss. 32.

2) **Calori L.** *Ibid.* oss. 20.

3) **Panum.** Vedi Parte 2.ª nota 3, pag. 372, oss. 37.

4) **Lacroix Ed.** *Journal des connaissances médico-chirurgicales.* Sept. et Octob. 1833.

5) Vedi Parte 2.ª nota 4, pag. 384.

maiali sono grandemente esposti a questa mostruosità. Della qual cosa si era già accorto *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire*; ma egli aggiunse inoltre i conigli [1]. Ciò non l'abbiamo verificato, e non lo verificò neppure *Panum* [2]; il quale trovò soltanto di notevole nei tre Musei suddetti, rispetto alla frequenza, 25 pecore ciclopi sopra 143 pecore con mostruosità semplici, e 37 maiali ciclopi sopra 91 maiali con mostruosità simili. Il raffronto fatto da *Panum*, oltre confermare quanto si prevedeva, rileva la proporzione cospicua della ciclopia rispetto alle altre deformità in detti animali. La ciclopia poi non è stato trovata soltanto nei mammiferi, ma ben anche negli uccelli domestici e perfino nei pesci [3].

Senza orbita e senza naso.

6. *Atrochius arrhyncus.* — Dai mammiferi ciclopi abbiamo sottratta una pecora descritta da *Lavocat*, perchè non solo mancava dell' apparecchio olfattivo, dell' osso intermascellare, e del globo oculare, ma era priva perfino dell' orbita mediana, mentre le orecchie erano al loro posto, la bocca e le mandibole complete, e normale era l' apparecchio orale-faringeo, non che l' apparecchio respiratorio. L' autore stesso s' avvide che mancando in questo caso l' orbita, il caso non poteva comprendersi fra i ciclopi e si doveva pel medesimo instituire una nuova specie d' aplasia mediana della faccia; instituì perciò il nome (poco espressivo) d'*oftalmocefalo*. Noi pure riconosciamo che questa specie va distinta dalle precedenti, e non va confusa col *Perocephalus anommatus* di *Gurlt* [4], poichè questi allude soltanto alla mancanza dei globi oculari; ma preferiamo d'introdurre il titolo più adeguato, che abbiam posto di sopra (da *atrochius* senza orbita, e da *arrhyncus* senza naso).

1) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des Anomalies.* Tom. II, pag. 291 (2.ª edit.). Bruxelles 1837.

Sembra che l' autore abbia indotto la grande frequenza della ciclopia nei conigli dall' averne osservato cinque casi, di cui due gemelli, e dall' averne **Jaeger** menzionato un sesto. È poi da notare, che tali conigli oltre essere ciclopi avevano le mascelle rudimentali.

2) **Panum P. L.** *Untersuchungen etc.* Berlin 1860, s. 125.

3) Parte 2.ª, nota 4, pag. 384.

4) **Gurlt E. F.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 7, Art. 12.

Osservazione. — **Lavocat.** *Descrizione d' una nuova specie di deformità in un agnello ciclocefalico, da indicarsi come Oftalmocefalia.* Revue vétérinaire. Année X. Toulouse 1885, pag. 233.

Agnello nato morto colla testa piccola, allungata, stretta anteriormente, senza naso e senza tromba olfattiva, senza occhi e senza palpebre. La mascella superiore era corta ed imperfetta, mentre l' inferiore oltrepassava la prima di tre centimetri. Le orecchie si mostravano allontanate e ben fatte. Il labbro superiore era rudimentale, la lingua grande, la volta palatina corta e larga. Mancavano le cavità nasali. La faringe e la laringe erano regolari.

Nel cranio non si trovarono nè l' etmoide, nè il vomere, nè l' intermascellare, nè le ossa lacrimali, nè lo sfenoide anteriore nè il frontale. I mascellari superiori erano riuniti fra loro formando un corpo subrotondo, il quale aveva i fori sotto-orbitali ravvicinati. Superiormente al medesimo vi erano le ossa jugali, che avevano la forma quadrata ed erano uniti fra loro nella linea mediana, coll' apofisi posteriore in continuità coi temporali e senza apofisi orbitali. Queste ossa avevano il margine posteriore assottigliato, separato dal cranio per mezzo di un grande spazio vuoto, in conseguenza del mancar il frontale e le orbite. Tale cavità veniva limitata lateralmente dalle apofisi zigomatiche, posteriormente dalla superficie convessa dei parietali. Le altre parti della volta del cranio non offrivano cose notevoli, eccetto che mancavano i fori ottici e le fosse olfattive.

Nella cavità craniense non si trovarono nè i lobi cerebrali, nè il cervelletto. Il bulbo rachidiano era scoperto e facilmente separabile in due metà, ciascuna delle quali offriva una piramide, una oliva, ed un corpo restiforme. La protuberanza anulare era ben manifesta; mancavano i corpi bigemini, i talami ottici, i peduncoli cerebrali, i corpi striati ed i lobi olfattivi.

Mostri doppi

7. *Analogie.* — Il fenomeno della fusione di due occhi in diverso grado non accade solo nei ciclopi, ma ancora in due famiglie di mostri doppi: Avviene cioè quando il coalito principia fra le due teste, e per gradi discende fra i due tronchi (*Syncephalus*); in questa famiglia havvi un grado di congiunzione detto *Diprosopus triofthalmus* [1], perchè le due teste in luogo d'aver 4 occhi ne possiedono tre, uno dei quali è mediano, ed ognuna delle teste ha il proprio naso e la propria bocca. La seconda famiglia poi ha per carattere

1) **Taruffi C.** Vedi Tom. II, pag. 281.

il processo inverso di congiunzione, cioè il processo principia fra le due pelvi e va salendo fino a saldare insieme le due teste (*Dicephalus*); ed anche qui si trova un grado di fusione eguale al precedente, chiamato parimenti *Diprosopus triofthalmus* [1].

Tale fusione dei due occhi interni rispetto alla posizione laterale delle due teste fu creduta da *Tiedemann* [2] conforme a quanto abbiamo veduto nei ciclopi, e ricordò a tale proposito le osservazioni di *Kilian* [3] e di *Sohultes* [4] che vanno aggiunte ai casi da noi citati fra il *Dicephalus triofthalmus.* Ma il celebre autore dimenticò che in tal caso i due occhi si fondono col loro canto esterno, sicchè perdono la porzione esterna del globo, mentre nella ciclopia i due globi oculari si fondono colla loro porzione interna e sono generalmente sottoposti ad una proboscide. E questa differenza naturale fu già confermata da *Koeppel,* il quale vide ben conformati nel trioftalmo i muscoli retti, il superiore interno ed inferiore, nonchè l'obliquo superiore, mentre erano rudimentali o scomparsi il retto esterno e l' obliquo inferiore; lo che è precisamente l' opposto di ciò che accade nella ciclopia (Vedi Tom. II, pag. 500).

Entomostracei

Secondo *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* havvi una vera analogia fra la ciclopia teratologica e lo stato normale di molti *entomostracei;* così pure si danno delle specie nelle quali l' analogia è solo coi cebocefali, poichè gli occhi sono soltanto vicini fra loro, mentre vi sono altri casi in cui i due occhi si riuniscono in uno mediano. Assai importante è poi quanto insegnò *De Jurine* [5], cioè che nelle *dafnie* l'occhio è bensì unico nello stato adulto, ma che primitivamente esso è composto di due parti distinte assai vicine. Merita pure ricordo la notizia favoritaci dal Prof. *Emery* che havvi fra i vertebrati fossili un gruppo di forme (*Pterichthys* e generi affini) prossimo ai pesci, nei quali

Pterichthys

1) **Taruffi C.** Vedi Tom. II, pag. 497.

2) **Tiedemann F.** *Mem. cit.*, pag. 224.

3) **Kilian.** *Auserlesene Schriften der Akademie der Naturforscher.* Tom. XI.

4) **Sohultes.** *Ibid.* Tom. XIII. Citazioni date da **Tiedemann.**

5) **Luis De Jurine.** *Histoire des monocles.* Paris 1820.

si trova una cavità impari dorsale nella testa; la qual cavità secondo l'opinione del maggior numero dei paleontologi sarebbe un'orbita unica, racchiudente probabilmente due occhi ravvicinati. Tali analogie però forniteci dai naturalisti sono, a nostro avviso, di poco profitto per la scienza, poichè nell'uomo e nei mammiferi il cervello presenta uno stato d'aplasia accompagnato da prodotti patologici che spiega a sufficienza la formazione ciclopica. Tale stato tutto al più può paragonarsi a certe specie di Elasmobranchi adulti che però non hanno gli occhi congiunti.

Pleuronecti

Finalmente ricorderemo che *Steenstrup* [1] ha considerato la disposizione degli occhi nei *Pleuronecti* (di cui una specie a tutti nota è la *soglia*) come una *emiciclopia.* Tutti i naturalisti avevano già veduto che in questi pesci i due occhi sono situati da un lato della testa e più specialmente a destra ed a diversa altezza. Il naturalista danese vide inoltre che solo l'occhio inferiore è contenuto nell'orbita naturale, mentre l'altro è posto dal lato superiore ed interno del primo e che nei giovani esemplari i due occhi sono situati ai due lati della testa, uno per parte; sicchè s'induce che solo un occhio emigra, e più spesso il sinistro. *Rymer* [2] poi ritenne essere tale immigrazione l'effetto dell'atrofia che subiscono le ossa della cavità orbitaria sinistra, cioè delle ossa che guardano il fondo del mare.

Qualunque sia la cagione prossima dell'emigrazione per cui nei *Pleuronecti* gli occhi si trovano dal lato che guarda la luce, noi abbiamo veduto nella soglia che l'occhio sinistro passando a destra non giunge a formarsi un'orbita ossea e poggia contro quella dell'occhio permanente. Ma indipendentemente da tale circostanza, il fatto che un occhio rimane nella sua sede, mentre l'altro si sposta, basta a dimostrare che il processo per cui si formano i cebocefali ed i ciclopi teratologici è assai diverso; poichè in questi accade il ravvicinamento o la fusione

1) **Steenstrup,** di Copenhagen. *Annales des Sciences naturelles.* Serie 5.ª Tom. II, pag. 253; 1864.

2) **Rymer Jones.** *Cyclopaedie of Anatomie and Physiologie bey Todd.* Vol. III, pag. 955. Art. *Pisces.*

d'ambidue gli occhi, eliminando fra essi l'apparecchio olfattivo.

8. *Etiologia e Teratogenesi.* — *a. Sesso.* — Degno di considerazione, sebbene per ora inesplicabile, è la circostanza che anche nella ciclopia è prevalente il sesso femminino; ed il primo ad avvedersene fu *Tiedemann* che sopra 15 osservazioni trovò solo 5 maschi. Questo risultato è in armonia con quanto vide *Otto* in sette casi [1], poichè cinque dei medesimi appartenevano al sesso femminino. E già *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* confermava l'induzione di *Tiedemann* rispetto all'uomo, ed aggiungeva che negli animali le femmine erano anche più frequenti, specialmente nei maiali ciclopi, in cui le rinvenne nella proporzione di tre quarti [2].

Sesso

b. Cause patologiche. — Leggendo le storie si trovano parecchie volte ricordati i disturbi morali nella madre, le gravidanze moleste, l'iperidramnion, i parti prematuri, e quasi sempre si trova che i feti ciclopi nacquero dopo altri parti anche normali, lo che fece supporre aver le condizioni dell'utero avuta una grande influenza; ma in altre gravidanze di ciclopi non furono avvertite tali circostanze, sicchè non si sa quale valore possiedano. Devesi poi negare che l'idrocefalo del feto sia la causa della mostruosità, sebbene notato più volte (vedi pag. 377), poichè troppe sono le osservazioni d'aplasia cerebrale senza idrope, o tutt'al più con idrope meningea, che potrebbe anche stimarsi *ex vacuo;* e troppi sono gli idrocefali ventricolari senza ciclopia per ammettere con probabilità siffatta cagione.

Malattie uterine e fetali.

Vi sono altri pochi fatti pei quali non si può ricorrere nè alle malattie uterine, nè alle fetali, invece bisogna ricorrere al seme paterno o all'uovo materno e porre in essi la causa. Uno di questi fatti appartiene ad *Ellis*, il quale vide due feti gemelle ciclopi con placente distinte, una

Gemelli

1) **Otto A. G.** *Sexcentorum monstrorum descriptio.* Vratislaviae 1841, pag. 83.

2) Sopra i 43 casi della specie umana, ed i 123 casi nei mammiferi da noi raccolti, non abbiamo fatta alcuna ricerca sul sesso, perchè troppi sono quelli sproveduti di notizie relative.

dei quali era di sesso femminino e l'altro non aveva il sesso distinto. Il secondo caso fu descritto da *Caradec* (Vedi Parte 2.ª, pag. 382): trattavasi d'una donna che aveva partorito più figli, ma solo due femmine nate interpolatamente ai maschi furono ciclopiche; ed una delle medesime morì in ottava giornata: cosa oltremodo straordinaria. Più singolare è ancora il dicefalo di *Blasio,* superiormente ricordato, in cui solo una testa era affetta da ciclopia; e la ragione di questo caso è superiore alla forza dell'immaginazione dei teratologi.

Osservazione. — **Ellis Richard.** *Transact. of the Obstetr. Soc.* Vol. I, pag. 160. London 1866, con tav.

Una sposa aveva dato in luce una bambina con labbro leporino e fessura del palato, la quale morì poco dopo la nascita. Nel parto successivo mise al mondo due gemelli: il primo era una femmina che in luogo del naso presentava un corpo cilindrico, leggiermente movibile, che sporgeva dal processo nasale dell'osso frontale fra le due orbite chiuse anteriormente dalle palpebre. Questo corpo aveva la lunghezza di un pollice e mezzo e la circonferenza di uno; ottuso all'estremità, era percorso da un sottil canale nel mezzo. La bambina aveva inoltre varie deformità negli arti. Il secondo gemello presentava la volta del cranio di forma ovoide molto irregolare; era privo degli occhi e delle palpebre, la bocca formava una fessura trasversale. Il naso offriva la stessa sede ed egual forma di quello già accennato. Le ossa zigomatiche erano congiunte alle frontali nel luogo delle orbite, di cui non si scorgeva alcuna impronta, sicchè il volto presentava una superficie perfettamente liscia. Le estremità superiori erano molto lunghe, in guisa che le dita giungevano ai ginocchi; le estremità inferiori invece molto deformi. Il sesso non fu determinato per lo sviluppo incompleto degli organi generativi. Ambidue i feti non furono sezionati.

Amnion

c. Cause meccaniche. — Nel secolo scorso due valenti medici: il *Pestalozzi*[1] ed il *Torraca*[2] per spiegare il rav-

1) **Pestalozzi Giovanni Girolamo**, prof. a Lione. *Observations de physique.* Tom. XIV, pag. 123. Paris 1779. — Vedi Parte 2.ª nota 3, pag. 372, oss. 12.

2) **Torraca Gaetano,** dott. in Civitavecchia. *Lettera del* 13 *Settembre* 1779 *a Monsignor Stefano Borgia Segretario di Propaganda, inserita negli Avvisi sopra la salute umana.* Vol. III, pag. 383. Firenze 1778. *Antologia romana.* Tom. VI, pag. 164. Roma 1780. — Vedi Parte 2.ª, nota 3, oss. 13.

vicinamento e la fusione delle orbite nella ciclopia ricorsero ad una compressione bilaterale della faccia, ma s'astennero dal dire qual era il corpo comprimente. Dopo 100 anni precisi venne *Dareste* [1], il quale annunziò che tale corpo era il cappuccio cefalico, poichè quando esso era stretto, esercitava la sua azione lateralmente ed anteriormente. La medesima teoria l' autore l' aveva già applicata con poco successo alle diverse forme d'acrania (Vedi pag. 158); ed anche per la ciclopia il risultato può prevedersi lo stesso.

Se si considera difatto che egli non ha recato alcuna osservazione in suo favore, e se si ricorda che *Panum* [2] fino dal 1869 aveva descritti due embrioni (uno ciclope con tromba di 6 settimane senza aderenze amniotiche, ed un secondo alquanto più attempato, che oltre la ciclopia aveva l' agnazia, ed in cui parimenti mancava la pressione dell'amnion) si ha tosto la presunzione che questa non sia la causa. E *Dareste* medesimo confessa che in parecchi mostri congeneri ha trovato l' amnion normale (come pure l' ha riscontrato *Phisalix* [3] in un ciclope); nulladimeno, convinto della bontà della teoria, ha immaginato che allora l' amnion abbia dapprima esercitata una pressione e poscia ripresa la forma regolare. Nè valse a rimuoverlo dalla sua tesi l' avvertimento di *Warynski* [4]: l' amnion essere una membrana molto sottile ed elastica, incapace ad agire meccanicamente se non si trasforma in briglie. È ben vero che rispetto ad alcuni embrioni mostruosi d' uccelli, *Dareste* ha dovuto in parte recedere dalla propria dottrina avendoli trovati senza amnion; ma non volle rinunziare all' azione meccanica, e ricorse alla costrizione esercitata dalla membrana vitellina, o dal guscio dell' uovo sull' embrione.

1) **Dareste C.** *Comptes rendus de l'Acad. des Sc.* 1879. — *Journal de l'Anat. et de la Physiolog.* Année XXI, pag. 184. Paris 1885.

2) **Panum P. L.** *Jahresbericht für* 1869. Bd. I, s. 175.

3) **Phisalix C.** *Journal de l'Anat. et de la Physiol.* Année XXV, pag. 101; 1889.

4) **Warynski et Föll.** *Recueil zoologique Suisse.* Tom. I, pag. 18. Genève 1883.

d. Processo teratologico. — Avendo *Tiedemann* rilevato costanti l' aplasia del cervello anteriore e le alterazioni dei nervi olfattivi e visivi nella ciclopia, si ritenne autorizzato ad ammettere un rapporto intimo fra lo stato nervoso centrale e la conformazione mostruosa di certe parti della faccia, ed a riconoscere che ove mancano i suddetti nervi non si sviluppano gli organi. *Huschke* nel 1832 [1] pensò di scoprire tale rapporto ricorrendo all' embriologia; ma questa essendo ancora nell' infanzia, egli cadde nell' errore, ammettendo che la ciclopia teratologica non rappresenti se non uno stadio normale nell' embrione, cioè che dapprima vi sia un solo bulbo oculare il quale più tardi si sdoppia.

Aplasia del processo frontale.

Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire nel 1834 fu più cauto, rinunziando a determinare il rapporto intraveduto da *Tiedemann*, e contentandosi d' argomentare dai caratteri anatomici che il fatto principale è l' atrofia dell' apparecchio olfattivo e che poscia gli occhi si congiungono; ed immaginò che siffatta congiunzione derivasse da una loro tendenza alla fusione. *Calori* nel 1844 [2] accettò l' idea fondamentale, ma ammise (in luogo dell' innata tendenza) che le orbite, non incontrando alcun impedimento, possano avvicinarsi maggiormente nella parte mediana ed occupare il posto dell' apparecchio olfattorio.

Questo processo da molti altri ammesso, fra cui da *Panum*, ebbe nel 1869 l' appoggio d' una osservazione embriologica fatta da *Dursy* [3]. Egli rinvenne un embrione di pollo in cui il processo frontale non si era sviluppato e la parte mediana del frontale era rimasta ad un primo grado di sviluppo, mentre i processi frontali laterali sporgevano, si ravvicinavano e si fondevano formando una piega mediana, superiormente alla quale i due occhi erano congiunti. Ma, pur ammettendo vero questo processo, rimane

1) **Huschke E.** *Archives für Anatomie und Physiol. von* **Meckel.** Bd. VI, s. 1; 1832.

2) **Calori Luigi.** *Memorie della Società Medica di Bologna.* Vol. III, pag. 550; 1844.

3) **Dursy Con.** *Zur Entwiklungsgeschichte des Kopfes.* Tübingen 1869, pag. 165; Tafel III, fig. 16.

sempre da sapere come avvenga l' aplasia del sistema olfattivo e come s' accordi la ciclopia colle alterazioni cerebrali.

Aplasia del cervello anteriore.

L' embriologia però aveva già scoperto che le due vescichette oculari erano generate ai lati del cervello anteriore, e non in forma di globo unico e mediano come credeva *Huschke*, sicchè non rimaneva se non conciliare lo sviluppo fisiologico colle lesioni cerebrali rinvenute nella ciclopia per spiegarne il processo. Tale conciliazione fu compiuta facilmente da *Förster* nel 1861 [3] ammettendo che l'aplasia del cervello era essa stessa la causa della scomparsa del processo olfattorio e del ravvicinamento delle vescichette oculari; e che ciò accade con diversi gradi, i quali noi possiamo ridurre ai seguenti: 1.° quando l' aplasia del cervello anteriore ed intermedio è massima, allora accade l' *anoftalmo*, non essendosi formate le parti che dovevano originare le due vescichette oculari; 2.° quando il cervello ha un grado maggiore di sviluppo che nel caso precedente, allora le due vescichette oculari in luogo di svilupparsi distinte si fondono più o meno insieme (come abbiamo veduto) e si ha la vera *ciclopia*; 3.° quando lo sviluppo cerebrale è pressochè normale, ma non permette la buona conformazione dell'apparecchio olfattivo, allora si ha il semplice ravvicinamento degli occhi (*cebocefalo*).

Teoria di *Dareste*

Rimaneva però da sapere la condizione prossima che determina l' aplasia del cervello anteriore nei suoi diversi gradi, e quindi il ravvicinamento delle vescichette oculari. Solo *Dareste* [1] ha risposto a tale quesito con una ingegnosa ipotesi. Egli crede che tale condizione sia „ la chiusura *precoce* della parete anteriore della prima vescica dell' encefalo. In seguito a tale chiusura le parti del foglietto *sieroso* che debbono formare le retine (vescichette oculari) s' uniscono fra loro sulla linea mediana, in luogo d' allontanarsi progressivamente, e rimane impedita la formazione degli emisferi cerebrali e delle parti che ne dipendono „. Come è naturale, l'autore non ha po-

3) **Förster A.** *Die Missbildungen des Menschen.* Jena 1861, s. 73.
1) **Dareste C.** *Comptes rendus.* Tom. CI, pag. 185. Paris 1885.

tuto recare alcun fatto in appoggio alla chiusura precoce dell' estremità cefalica del canal midollare; doveva però porre in accordo tale chiusura coll' altra ipotesi della costrizione esercitata dal cappuccio cefalico; lo che certamente non era facile.

Art. 4.°

Ipo-prosopo-aplasia.

(Difetto di sviluppo nella parte inferiore della faccia).

Ordinamento

Dopo aver descritto i principali difetti nelle singole regioni della faccia superiore (il *trigonocefalo*, il *cebocefalo,* la *ciclopia,* ed il *brachyrrynchus* [1]), ora dobbiamo occuparci di quelli che avvengono nella faccia inferiore; i quali essendo meno complessi dei precedenti, ognuno di essi presenta un numero minore di differenze, sia notevoli, sia di lieve importanza. Ciò deriva dal fatto che tutte si collegano alle modificazioni accadute nella mandibola inferiore, la quale è uno degli ossi della faccia più semplice e simmetrico degli altri.

Tale semplicità, relativa alla natura dei difetti, non ha bastato però a rendere uniforme l'ordinamento dei medesimi, perchè un insigne teratologo in luogo di pigliare per base la stessa mascella, preferì lo spostamento delle orecchie (il quale non si verifica se non nei gradi più elevati dell' aplasia mandibolare), e ciò condusse l' autore non solo ad un ordinamento, ma ancora ad una nomenclatura speciale. Se si considera però come le deformità della parte inferiore della faccia abbiano la loro condizione nello stato dell' osso che la sostiene, e come questo stato spieghi ancora le modificazioni subite dagli organi vicini, non possiamo a meno di partire da tale condizione, per giungere alle singole modalità, le quali si possono ridurre a due:

1.° *Ipo-micro-gnazia.* — Mascella inferiore piccola.
2.° *Ipo-agnazia.* — Mancanza della mascella inferiore.

1) Vedi Tom. VI, pag. 277.

A. Ipo-micro-gnathus

(Mascella inferiore piccola).

1. *Storia.* — La prima osservazione di insufficiente sviluppo della mascella inferiore fornisce una nuova prova come nei fatti, anche meno composti, sia da prima assai difficile rilevare il carattere fondamentale, che deve poi servire di termine per accogliere le osservazioni congeneri. E la prova di tale difficoltà l' ha fornita il celebre *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire* nel 1822 [1], il quale esaminò la testa d' un montone colla mascella inferiore più corta della superiore, colle orecchie contigue fra loro sì da risultare un sol foro auricolare, colla regione palatina piegata in modo che i denti di ciascheduna parte si incontravano e si toccavano fra loro sulla linea mediana, essendo le due apofisi pterigoidee saldate per $^{9}/_{10}$ della loro lunghezza.

Storia

Ora egli, rimanendo colpito dalla congiunzione dei pterigoidei, ritenne che tutta la importanza del fatto fosse nelle modificazioni subìte dallo sfenoide posteriore, sicchè instituì il genere *sfenocefalo.* Il figlio *Isidoro*, che rivide il preparato, pose invece tutta l' importanza nel ravvicinamento delle orecchie, e conservando il titolo dato dal padre definì lo *sfenocefalo* „ Due orecchie sotto la testa; mascella e bocca distinte „. Intorno a tale definizione non solo è da considerare che lo stato delle orecchie è posto in prima linea [2], ma che la brevità della mascella in-

Nomenclatura

1) **Et. Geoffroy Saint-Hilaire.** *Philosophie anatomique.* Tom. II, pag. 97, 98. Paris 1822.

2) **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. II, pag. 304. (2.e édition) Bruxelles 1837.

L' autore, considerando che il ravvicinamento delle orecchie non è sempre un fatto semplice come nello *sfenocefalo* (poichè talvolta esso è unito alla ciclopia od alla mancanza di tutta la faccia, *aprosopia*) instituì, in base a tale carattere comune, la famiglia degli *otocefali;* la quale noi sopprimeremo, perchè tale ravvicinamento in tutti i casi è un fatto secondario che talora s' associa ad altre mostruosità.

feriore (osservata nel montone che dette luogo al presente genere) non è neppure ricordata, e che il titolo non indica nè la condizione delle orecchie. nè quella della mascella, sicchè nuoce all' intelligenza della cosa.

Gurlt nel 1832 non ebbe occasione di vedere il ravvicinamento delle orecchie ma soltanto la brevità della mascella inferiore in una pecora, in cui detta mascella era un pollice più corta della superiore, lo che però non aveva impedito all' agnello di succhiar il latte sufficientemente. Per questo caso egli introdusse la specie *brachygnathus* del genere *nanocephalus* [1]; specie che poi confermò nel 1877 con altri 6 esempi ; lo che prova darsi la brevità della mascella inferiore senza spostamento delle orecchie.

Nello stesso anno [2] *Gurlt* aggiunse una nuova specie che chiamò *micrognathus*, e in essa comprese quegli animali (6 agnelli) che hanno l' aspetto d' essere privi della mascella inferiore colla bocca rappresentata da una fessura longitudinale, mentre possiedono detta mascella, col corpo abbastanza alto, coi capi articolari, però priva delle due porzioni ascendenti. I mascellari superiori poi dal lato inferiore sono piegati l' uno verso l' altro ed il palato presenta un largo solco od una fessura. Finalmente le ossa del timpano sono ravvicinate fra loro e le rispettive cavità non sono aperte.

Distinzione

Se si considera in questa seconda specie lo stato della mandibola inferiore si trova soltanto che l' atrofia ha colpito una sede diversa da quella riscontrata nella specie precedente. Ma se oggi, che si conoscono molti casi, specialmente negli animali, si facessero tante specie quante sono le differenze di luogo e di forma che presenta la *microagnazia*, riescirebbesi a un ordinamento assai complesso, senza precisione e senza profitto. Peró nei gradi più notevoli (come si riscontra nella seconda specie di *Gurlt*)

1) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch der pathologischen Anatomie etc.* Theil II, s. 110. Berlin 1832.

2) **Idem.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 14.

Per vero l' idea di questa nuova specie *micro-gnathus* (che corrisponde allo *sfenocefalo* di **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire**) fu espressa da **Gurlt** fino dal 1840. Vedi *Encyclopädischen Wörterbuch.* Berlin 1840.

appariscono modificazioni negli organi vicini, e specialmente nelle orecchie, le quali alterano grandemente l'aspetto della faccia e non si riscontrano nelle forme più lievi di micrognazia, sicchè si può a questo riguardo distinguere in due gradi la piccolezza della mandibola inferiore e chiamare il primo di essi *Lepto-ipo-micro-gnatus* ed il secondo *Ipo-micro-gnathus synotus*[1]. Questo finora fu trovato soltanto negli animali.

Mediocre piccolezza

2. *Lepto-ipo-micro-gnathus.* — Uno stato opposto alla sporgenza del mento (*Cranium progenium,* pag. 285) è la sua brevità, al punto di simulare talora la lussazione della mandibola inferiore. Il carattere principale della brevità si è che la parte anteriore dell' arco alveolare inferiore è più o meno distante dalla stessa parte dell' arco superiore, mentre una eguale distanza non è stata notata lateralmente; lo che spiega come le persone affette dalla *ipo-micro-gnazia* possano generalmente masticare senza difficoltà e come non vi sia abbassamento delle orecchie. La cortezza della mandibola inferiore può poi apparire assai maggiore della realtà quando gli incisivi superiori discendano obbliquamente verso l'esterno (*prognatismo alveolare*), come vide *Vrolik* in un adulto e noi recentemente in una donna. Può eziandio aversi un aspetto analogo per la stessa cagione, anche quando la mascella inferiore non sia relativamente breve, lo che vedemmo in alcuni crani di donne nel Museo d'anatomia umana (Vedi pag. 283).

1) Questo vocabolo *synotus* fu introdotto da **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire** per indicare quei *giani* in cui una faccia è rappresentata da due orecchie insieme fuse e più o meno deformate. Noi pure adottammo tale denominazione aggiungendo però il nome di *Janiceps* (Vedi Tom. II, pag. 301).

Förster si è servito dello stesso vocabolo come sinonimo d'*agnathus* lo che non è esatto, poichè fra poco vedremo poter le orecchie congiungersi anche quando la mascella inferiore è soltanto atrofica, sicchè abbiamo distinta la varietà *ipo-micro-gnathus synotus.* Non è parimenti esatto il chiamare *otocefalo* la mancanza della faccia (*aprosopo*) come fece **Duval** (*Gaz. méd. de Paris* 1881, pag. 255), perchè appunto la congiunzione anteriore delle orecchie si trova tanto nell'atrofia quanto nella mancanza della mascella inferiore.

Varietà

La brevità della mascella inferiore fu presa in considerazione solo in questo secolo, e ciò fa supporre che essa sia abbastanza rara: difatto *Ahlfeld* non cita che i quattro casi seguenti, ai quali ne aggiungeremo altri undici. Da queste osservazioni risulta che i bambini affetti non furono capaci di succhiare il latte; che due volte fu notata la mancanza dei due angoli mascellari per difetto delle branche ascendenti (*Meckel*, *Taruffi*), e altre due volte fu veduta la mascella stretta anteriormente con la lingua difettosa (*Förster*, *Adam*); che in un caso vi erano i padiglioni delle orecchie difettosi e piccoli (*Adam*) ed in un secondo una branca era meno lunga dell'altra (*Vrolik*). Importante è poi l' osservazione di *Rolmann* [1], il quale vide due di tre fratelli (un maschio ed una femmina) aventi la brevità della mascella, ed inoltre una zia (sorella della madre) con la stessa deformità.

Teoria

Fino dal 1836 *Vrolik* [2] tentò di spiegare la brevità della mascella inferiore, stabilendo la massima che le alterazioni di forma e di rapporto della medesima dipendano dalle deformità delle ossa del cranio. Egli credeva che un notevole allargamento delle grandi ali dello sfenoide retrospinga le ossa temporali, e quindi le cavità glenoidi, in guisa che il mascellar inferiore rimanga lontano dall'arco alveolare superiore; ma in tal modo si ha soltanto una brevità relativa come nella lussazione. Senza escludere il caso in cui sia applicabile questa dottrina, *Betz* avvertiva nel 1852 che, come lo spostamento del temporale reca quello della mandibola inferiore, esso può influire anche sulla superiore, in guisa che questa pure apparisca breve ed angusta. Ma quando non si riscontra l' allargamento delle ali dello sfenoide, nè il cambiamento di sede delle cavità

1) **Rolmann Enrico.** *Ueber Gesichtsmissbildungen. Beitrag zu Facies vara.* Inaug. Diss. München 1888, s. 7.

2) **Vrolik.** *Ontleed naturkundige beschouwing van une te Korthed der onderkoak u. s. w.* Amsterdam 1836. Il contenuto di questa Memoria lo conosciamo mercè l'Art. di **F. Betz.** *Ueber Deformitäten der menschlichen Kiefer.* Zeitschrift für rationelle Medicin von Henle und Pfeufer 1852, s. 35, mit 5 Tafel.

glenoidi riesce indispensabile l' ammettere, come pensa lo stesso *Betz*, un arresto di sviluppo nel mascellare inferiore indipendente dalle ossa del cranio.

Oss. 1. — **von Siebold.** *von Siebold' s Journal.* Bd. XV, s. 18. Leipzig 1835. Citato da **Ahlfeld.**

Ossorvazioni

Oss. 2. — **Roux.** *Annales de Thérapeutique méd. et chir.* Mârz 1844. — *Canstatt' s* 1844. Bd. III, s. 7. Citato da **Ahlfeld.**

Oss. 3. — **Förster.** *Würzburger med. Zeitschrift.* Bd. III, s. 210; 1862. Citato da **Ahlfeld.**

Oss. 4. — **Steffel.** *Oesterreichische Jahrbücher für Pädiatrie* 1875. Heft. I. — *Jahresbericht.* Bd. II, s. 339. Citato da **Ahlfeld.**

Oss. 5. — **Moschner F. I.** *Conspect. partum in lechodochio Pragensi.* Pragae 1806, s. 109.

Ricorda un fanciullo che non poteva succhiare il latte in causa della brevità e sottigliezza della mandibola inferiore.

Oss. 6. — **Mechel J. F.** *Handbuch der pathol. Anatomie.* Bd. I, s. 328-330. Leipzig 1812.

Riferisce un caso d' idrocefalo in un feto d' otto mesi, il quale aveva inoltre una larga fessura fra gli ossi palatini ed assai corta la mascella inferiore come le scimmie; questa mancava delle branche ascendenti.

Oss. 7. — **Otto Ad. G.** *Lehrbuch der pathol. Anatomie.* Bd. I, s. 184. Breslau 1814.

Vide nel Museo di Vienna la testa d' un fanciullo con labbro leporino, cogli occhi assai stretti e colla mascella inferiore assai piccola.

Oss. 8. — **Béclard in Laroche.** *Sur les monstruosités de la face.* Paris 1823.

Vide un fanciullo colla mascella inferiore assai corta.

Oss. 9. — **von Ammon F. A.** *Die angeborenen Krankheiten des Menschen.* Berlin 1842; Tafel IV, fig. 12.

La figura mostra una vera brevità della mascella inferiore, con labbra cercinose e naso grande.

Oss. 10 e 11. — **Vrolik W.** *Tabulae ad illustrandam embryogenesin.* Amsterdam 1849; Tab. LX, fig. 1; Tab. LXI, fig. 1.

Tab. LXI. Cranio d' un fanciullo in cui la mandibola inferiore giunge appena alla metà del palato. Essa è obbliqua in causa che la branca destra è un quarto più lunga della sinistra.

Tab. LX. Cranio di adulto colla mascella inferiore assai corta. La brevità apparisce anche maggiore perchè i denti incisivi superiori sono obbliqui esternamente.

Oss. 12. — **Maurice.** *Annales de la Soc. de Méd. de St. Etienne.* Tom. I, part. 3. — *Gaz. hebdomadaire de Méd. et de Chir.* 1861, p. 62. Tom. VIII.

Fanciullo di 8 giorni che non poteva succhiare il latte materno per la piccolezza della mascella inferiore. Il margine del mascellare superiore sporgeva un centimetro dall' arco alveolare della mascella inferiore.

Oss. 13. — **Förster Aug.** *Die Missbildungen des Menschen.* Jena 1861; s. 99.

Vide nella Clinica di Gottinga un lattante che aveva la parte anteriore della mandibola inferiore assai corta e sottile le due parti laterali si congiungevano con un angolo molto acuto. S' aggiungeva la lingua straordinariamente piccola e difettosa, ed il pavimento della bocca sporgente a guisa di tumore. L' alterazione dipendeva manifestamente dall' imperfetto sviluppo dei processi mascellari, lo che spiegava il difetto della lingua, nascendo questa nel punto d' unione dei processi medesimi e quindi partecipando ai loro difetti.

Oss. 14. — **Adam Carlo.** *Eine menschiche Frucht mit verkümmerten obern Gliedmassen und Unterkiefer.* In. Diss. Königsberg 1877, con fig.

Feto femminino di 8 mesi che aveva la mandibola inferiore accorciata, stretta e spinta contro la superiore, in guisa che questa aveva il processo alveolare sporgente dall' inferiore per due centimetri. La cavità della bocca era piccola, così pure la lingua nella sua parte anteriore. I due padiglioni auricolari mostravano un arresto di sviluppo, e dalla figura si rileva che essi non avevano cambiata la sede ordinaria. I due arti superiori erano ectromelici con brevità degli avambracci.

Oss. 15. — **Taruffi C.** *Oss. inedita d' un ipomicrognate.* Prep. 180. (Ser. 2.ª) del Museo d'Anat. patologica di Bologna.

Feto maschio ottimestre, figlio di madre che presentò i caratteri d' iperidramnion in settimo mese di gravidanza. Il feto pesava 1,395 grammi ed aveva la lunghezza di 39 centimetri. Oltre la piccolezza del

corpo, anche la testa era assai piccola. Fatto lo scheletro, il cranio si presentava appianato lateralmente con un solco mediano nella squama occipitale fino al tubercolo e coi fori uditivi piccolissimi. La faccia aveva di notevole il setto nasale assai sviluppato anteriormente, e quindi le ossa nasali erano più sporgenti del solito; aveva inoltre la mascella inferiore assai breve sì da distare un centimetro sulla linea mediana dal margine alveolare della mascella superiore. La prima mancava dei due angoli soliti, ed invece a metà delle branche orizzontali vi era una piccola apofisi stiloide.

L' articolazione dell' omero col cubito aveva luogo solamente colla parte anteriore della troclea, mancando la superficie articolare posteriore. Il radio aveva la superficie articolare convessa, mentre quella del condilo dell' omero era concava.

3. L'*ipo-micro-gnazia*, non è sempre caratterizzata dalla semplice brevitá della mandibola, ma altre volte (come risulta da 13 osservazioni) lo è dall' *ipo-plasia* totale o parziale della medesima. Fra questi due modi la parziale è assai più frequente e consiste nella notevole piccolezza d'una branca, estesa spesso al capo articolare corrispondente, così da risultare la faccia più o meno asimmetrica. In un caso si deformò ancora il processo coronario (*Langenbeck*).

Ipo-plasia

Virchow notò due volte, dal lato affetto, delle appendici cutanee auricolari; invece *Trendelenburg* e *Buhl* trovarono l' orecchio atrofico. Il caso poi di *Trendelenburg* offre ancora maggiore importanza poichè l' aplasia s'estendeva alla fossa glenoide ed al processo zigomatico del temporale nello stesso lato. L' atrofia parziale può trovarsi ancora bilaterale, come vide *Rieche* in ambidue i capi articolari, oppure può comprendere soltanto il maggior numero dei processi alveolari, come descrisse *Goldenstein* in una giovinetta di 15 anni che aveva l' aspetto d' una vecchia sdentata.

Varietà

Di aplasia generale della mandibola inferiore conosciamo soltanto il bellissimo esempio di *Calori*. Era quello senza bocca e simulava (ciò che si verifica pur oggi nello scheletro, conservato nel Museo d' Anatomia patologica di Bologna) la mancanza della medesima mandibola; essa per altro esisteva, e soltanto era assai sottile, senza angoli e senza alveoli, ed era (cosa assai singolare) ferruminata colla mandibola superiore. Questo caso però

non è unico, poichè già *Gurlt* nel 1831[1] aveva veduto un cane con caratteri eguali, pel quale instituì la specie *astomus* (senza bocca) del genere *atretocephalus* (testa senza apertura esterna degli organi). Finalmente havvi il caso di *Buhl*, pel quale restiamo in dubbio se debba annoverarsi fra i precedenti, quantunque vi sia l'orecchio atrofico e la mancanza del processo coronario dal lato in cui la branca mascellare era divisa in due frammenti (uniti mediante un legamento), poichè tale divisione ha piuttosto l'aspetto d'una frattura intrauterina non consolidata.

Osservazioni

Oss. 1. — **Dugès Ant.** *Revue méd.* Tom. IV, pag. 417. Paris 1827.

Feto di 8 mesi di sesso maschile, che aveva nella parte inferiore della gota sinistra una profonda depressione. La branca corrispondente della mascella inferiore sembrava mancare. Anche l'orecchio era atrofizzato.

Oss. 2. — **Smith B.** *Dublin Journal* 1842.

Descrive il caso d'un fanciullo che dalla nascita aveva la branca destra della mandibola inferiore più piccola della sinistra, con un rudimento del processo articolare senza superficie cartilaginea.

Oss. 3. — **Riecke.** *Journal für Chirur.* (Neue Folge). Bd. IV, 4; Berlin 1845. — Citato da **Förster** pag. 100.

Descrive un caso di brevità congenita dei processi articolari della mandibola inferiore.

Oss. 4. — **Calori Luigi.** *Animadversiones anatomicae de tergemina atresia, nimirum oris, ani, et vaginae in humano foetu inspecta.* Novi Commentarii Instituti bononiensis. Tom. IX, pag. 29; 1849.

Una femmina settimestre, denutrita, nata morta, non presentava alcun limite tra la faccia ed il collo; mancava delle labbra e di qualunque indizio della bocca. Il naso aveva la forma d'un grosso cilindro stirato in alto. Fra le grandi labbra riscontravasi la sola apertura dell'uretra ed un piccolo tubercolo invece dell'apertura vaginale; niun indizio dell'apertura anale. Tanto nelle mani quanto nei piedi mancavano alcune dita, rappresentate da piccoli bitorzoletti.

L'autopsia rilevò la quasi totale mancanza dei muscoli delle labbra e della masticazione, eccetto quelli dell'osso joide e della lingua, e

1) **Gurlt.** *Lehrbuch. cit.* s. 147. Art. 52.

la mancanza di tutte le glandole salivali. La cavità orale era imperfetta e racchiudeva un rudimento di lingua. La mascella superiore e la inferiore erano atrofiche ed insieme congiunte, mancanti di mucosa e di follicoli dentari. Mancavano pure gli ossi palatini, i pterigoidei ed il palato molle. Le due orbite venivano separate dall'etmoide e dalle cavità nasali; il loro arco inferiore era dato dall' osso iugale che raggiungeva l' osso lacrimale; e la parete interna delle orbite era formata dalla fusione dell' osso lacrimale col mascellar superiore e colla parte piana dell'etmoide. (L' intero scheletro è conservato nel Museo d'Anatomia patologica di Bologna).

Il canale alimentare terminava in un cieco fondo sul promontorio del sacro. Le parti interne della generazione riducevansi alle sole ovaie colle trombe, mancando l' utero e la vagina; invece trovavansi due cordoni robusti impervii che dal tubercolo integumentale sopra indicato ascendevano al cieco fondo dell' intestino crasso.

Oss. 5. — **Bednar Alois.** *Krankheiten der Neugeborenen und Säugliage.* Wien 1850.

Laterale aplasia della mandibola inferiore.

Oss. 6. — **von Langenbeck B.** *Archiv für klin. Chir.* Bd. I, H. 2, s. 450. Berlin 1860.

Giovane di 18 anni con micrognazia, in causa della quale da bambino fu allattato artificialmente. Il mascellar inferiore aveva l' angolo più ottuso che non sia nell' adulto, la parte sinistra era anche più piccola della destra, col processo coronario in una direzione difettosa così da impedire l' allontanamento delle arcate dentarie. Mancavano gli ultimi tre molari. Il labbro superiore sporgeva notevolmente sull' inferiore. La resezione dei processi coronari permise che la bocca s' aprisse a sufficienza.

Oss. 7 e 8. — **Virchow R.** *Virchow' s Archiv.* Bd. XXX, s. 228. Berlin 1864.

1. Feto colla branca destra della mandibola inferiore rudimentale; nel margine inferiore eravi un orlo molto sporgente come fosse un osso speciale. L' orecchia destra era chiusa con due appendici auricolari; e dal medesimo lato eravi una fessura del labbro e del palato. Nel braccio destro mancavano il radio ed il metacarpo del pollice.

2. Feto con encefalocele e spina bifida. L'occhio e l' orecchio a sinistra si mostravano difettosi. Il palato era largamente aperto. L'orecchio destro aveva un' appendice, ed il processo articolare destro della mascella inferiore mancava, mentre a sinistra dello stesso mascellare vi era una sporgenza rotonda.

Oss. 9. — **Ogston.** *On congenital malformation of the lower jaw.* Glasgow med. Journal 1874. July. — *Centralblatt für Chirurgie.* Bd. XI, s. 423. — *Annali universali di Med.* Milano 1876. Vol. CCXXXVIII, pag. 254.

Una serva di 40 anni aveva la metà sinistra della mandibola inferiore poco sviluppata. Anche il rimanente della testa era asimmetrico, avendo il lato sinistro più piccolo. La differenza fra le due metà della mandibola oltrepassava un terzo nei diversi diametri. Anche i denti erano a sinistra più piccoli, più bassi che a destra ed alquanto rivolti internamente.

Oss. 10. — **Trendelenburg.** *Verletzungen und chirurgische Krankheiten des Gesichts* (1 Hälfte). *Deutsche Chirurgie, herausgegeben von Billroth und Lüche.* Stuttgart 1886, s. 33.

Un bambino morto nella 6ª settimana aveva in luogo dell' orecchio sinistro un rudimento informe e la mandibola inferiore accorciata e posta contro la superiore, in guisa che il bambino era senza mento. La branca destra era normale, mentre la sinistra si vedeva assai corta, però qui il processo coronoide e condiloideo erano assai grossi, mentre mancava il capo articolare. Nel temporale sinistro poi mancavano la fossa glenoidea, il tubercolo articolare ed il processo zigomatico. L'angolo sinistro della bocca si prolungava trasversalmente 12 mill. nella guancia. Il palato era aperto; il vomere normale.

Oss. 11. — **Buhl.** *Ein Fall von halbseitiger und zwar rechtseitiger Agnathie.* Zeitschrift für rat. Med. Bd. VIII. Heft I, pag. 127. — *Kanstatt's Jahresbericht für* 1856. Bd. IV, s. 24.

Un neonato morto aveva la metà destra del mascellar inferiore divisa in due frammenti: il frammento mentale, che confinava colla metà sinistra normale, aveva tre alveoli ed un quarto incompleto; il secondo frammento era claviforme ed esterno, ed in esso si distinguevano due metà disposte fra loro ad angolo ottuso. Il medesimo frammento aveva un' estremità ingrossata e rotonda, rappresentante il processo articolare. I due frammenti erano collegati fra loro mediante un legamento fibroso, e l' estremità articolare aderiva alle parti molli corrispondenti. Non vi era alcun indizio del processo coronoide, ed in luogo del foro mandibolare si trovava una fossa poco profonda.

La testa del feto dallo stesso lato presentava alterazioni anche più importanti: la mancanza della porzione squamosa del temporale, della fossa glenoidea e del processo zigomatico. L' orecchio esterno era atrofico e rivolto verso la base del cranio. L' intera rocca petrosa mostravasi rimpiccolita, e le parti contenute erano difettose.

Oss. 12. — **Goldenstein S.** *Arret de dèveloppement de la machoir inférieure.* Paris 1879, con ritratto.

Bambina di 7 anni aveva il mento ravvicinato al mascellare superiore, a guisa delle vecchie. In questo si vedevano i due incisivi medii, i due grossi molari di 2.ª dentizione ed i due canini di prima dentizione.

La mascella inferiore offriva soltanto due grossi molari di 2.ª dentizione. All' età di 15 anni si era aggiunto un piccolo molare rudimentale da ciaschedun lato; del resto mancavano tutti gli alveoli, e la faccia continuava ad avere l' aspetto di vecchia.

Oss. 13. — **Fridolin G.** *Virchow's Archiv.* Bd. CXII, s. 536; 1888. Tafel XIII, fig. 4 und 5.

Teschio largo ed alto colle fontanelle spaziose, appartenente ad un feto. La mascella inferiore, specialmente a destra, è poco sviluppata e dista sulla linèa mediana dall' estremità anteriore della mascella superiore 12 millimetri. La branca destra è più corta e più bassa dell'altra, cogli alveoli meno sviluppati, e colla mancanza dell' alveolo per il dente canino, in guisa che la sinfisi del mento è spostata a destra.

Mammiferi

4. *Lepto-ipo-micro-gnathus nei mammiferi.* — Abbiamo già ricordato che questa forma teratologica negli animali *Gurlt* la chiamò *nanocephalus brachygnathus*; ora aggiungeremo che egli la verificò in 2 cavalli, in 1 vitello, in 2 agnelli, in 1 maiale e in 1 cane, e che altri pochi anatomici fecero eguali osservazioni, le quali sommate colle precedenti danno per risultato 18 casi, così distinti; 5 agnelli, 4 cani, 3 vitelli, 2 cavalli, 2 maiali e 2 daini. In queste osservazioni poi non si rileva alcuna circostanza che differisca da quelle dell' uomo.

Osservazioni

Oss. 1. — **Buchner Andrea E.** *Miscellanea phisic.-medica.* Tom. VI, pag. 1212. Erfordiae. (Erfurt) 1730.

Vitello senza bocca colla mascella inferiore impiccolita.

Oss. 2. — **Otto Ad. G.** *Lehrbuch der pathol. Anatomie.* Bd. I, s. 184. Breslau 1814.

Nel Museo d' Heidelberg vide un cane col mascellare inferiore assai corto e cogli arti brevi. Altrettanto vide in un cane nel Gabinetto zootomico di Parigi, in cui era corta anche la lingua.

Oss. 3-4. — **Jäger Giorgio.** *Mangelhafte Entwicklung des Unterkiefer an zwei Lämmern.* Archiv für Anat. und Physiol. Leipzig 1836, s. 78.

In due crani d'agnelli le mandibole inferiori erano ridotte ai colli, ai processi articolari e coronoidi. I due colli erano ravvicinati fra loro e pressochè congiunti.

Oss. 5 e 6. — **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. I. Paris 1832, Bruxelles 1837, pag. 185.

Vide due daini, nati dalla stessa madre, che avevano la mascella inferiore più corta d' un quarto dello stato normale, in guisa che il terzo anteriore del palato e della lingua sporgevano in avanti. Questi daini pigliavano il latte con grande difficoltà, e dopo pochi giorni morirono.

L' autore vide anche un cane con un simile difetto, ma non così notevole.

Oss. 7. — **Eckardt P.** *Ueber Hemitheria anterior.* In. Diss. Breslau 1869.

Maiale in cui il mascellar superiore sporgeva 2 centimetri dall'inferiore, il quale sebbene assai breve non offriva alcuna altra deformità. L' animale poi offriva nel tronco altre deformità e mancava degli arti posteriori.

Oss. 8. — **Pütz.** *Brachignazia in una giovenca.* Veterinärwissenschaft. Bd. III, s. 324. Bern 1875.

Oss. 9. — **Eve Federico.** *Note on a specimen of absence of the parts developed from the fürst visceral arch on one side in a lamb.* Journal of anat. and physiol. 1883, pag. 495. (Caso interessante).

Colle orecchie ravvicinate.

5. *Ipo-micro-gnathus synotus.* — L'atrofia in alto grado della mascella inferiore con ravvicinamento delle orecchie sotto la testa non è stata finora veduta nell'uomo, o meglio non abbiamo trovato alcun esempio. Invece essa fu descritta fino dal 1818 da *Schubarth* in un agnello [1], in cui la mascella inferiore era rudimentale, la bocca rappresentata da un forame che conduceva alla faringe, ed i due padiglioni delle orecchie erano fusi insieme sulla linea mediana del collo. A questo caso s' aggiunsero 6 agnelli veduti da *Gurlt;* nei quali egli trovò ancora la deformità del palato, e pei quali instituì la specie intitolata *Nanocephalus micrognathus;* poscia s'aggiunse l' osservazione di *Reid*, notevole per i difetti nella faccia superiore. Ecco quanto sappiamo su questo grado di transizione fra la pic-

1) **Schubarth E. L.** *De maxillae inferioris parvitate et defectu.* Berolini 1818, pag. 10. Obs. 2.ª.

colezza della mandibola inferiore e la mancanza della medesima. Ciò per vero è assai poco, ma è sufficiente per avvertire come osservando un feto senza bocca (*astomus*) colle orecchie congiunte (*synothus*) si ha la presunzione che manchi la mandibola inferiore, mentre può esistere rudimentale.

Osservazione. — Reid J. *Annales of Anat. and Physiol.* 1850. N. I, pag. 27. — *Kanstatt' s Jahresbericht für* 1852, s. 13.

L' autore descrive un agnello mostruoso che aveva la parte superiore del cranio un po' piccola, ma normale, come pure l' apparecchio olfattivo. Ma gli occhi erano ravvicinati, e non separati da alcun setto osseo o membranoso. Mancavano la maggior parte delle ossa della faccia, la bocca e la lingua; eravi però una stretta fessura trasversale comunicante colla faringe e colla laringe, chiusa quasi completamente da una membrana con un pezzetto osseo ricurvo, che la incrociava verticalmente. L' apertura della faringe era al disopra di quest' osso, e notevolmente ampliata, e priva delle parti che stanno attorno l' istmo delle fauci, e delle aperture delle trombe d' Eustacchio.

Il cervello e i nervi cerebrali apparvero normali; solo erano alquanto piccoli il quinto paio e l' epiglosso. Delle ossa del cranio, lo sfenoide e il temporale erano deformati. La parte posteriore del primo si componeva solo di un piccolo pezzo mediano senza ali e processi alati, e senza i processi clinoidei posteriori; e inferiormente l' intero sfenoide rimaneva nascosto mercè il ravvicinamento delle parti squamose dei temporali. La parte anteriore sfeno-orbitale (sfenoide anteriore) si era sviluppata, e uno stretto processo si prolungava posteriormente nella linea mediana, passando sovra il margine anteriore delle parti squamose, e collegandosi mediante una cartilagine col piccolo pezzo mediano dello sfenoide posteriore. A ciascun lato di questo processo si trovava un' ampia apertura, per la quale uscivano i nervi de' muscoli oculari e il quinto paio; immediatamente avanti a questa apertura giacevano i fori ottici. Al contrario le aperture dei condotti uditivi esterni stavano abbastanza discoste l'una dall'altra e dalla linea mediana.

I processi zigomatici erano fusi in parte colla superficie delle squame, e invece che decorrere in avanti, decorrevano in direzione trasversale all' interno, dov' essi da ambo i lati andavano un contro l' altro e si fondevano tra loro senza sutura. Proprio dietro una tale unione giaceva la menzionata apertura faringea, lateralmente e inferiormente limitata da un pezzo osseo, corto e assai curvo, il quale si articolava coi temporali al di dietro delle origini dei processi malari, e doveva quindi considerarsi siccome una mandibola rudimentaria. Un piccolo pezzo d' osso mobile, collegato colla superficie inferiore della parte basilare dell' occipite, incrociando l' apertura, decorreva

nella linea mediana fino al rudimento della mandibola, cui era saldato mediante parti molli.

Immediatamente dietro e all' esterno delle articolazioni della mandibola erano impiantati i processi stiloidei, che decorrevano normalmente verso l' osso ioide. Le cavità orbitarie erano rappresentate solo dalle porzioni orbitarie dell' osso frontale e dello sfenoide. Immediatamente avanti lo sfenoide anteriore era uno spazio chiuso da una membrana, il quale conduceva nelle cavità nasali; ed esattamente al davanti giacevano da ambo i lati due piastre ossee, che si toccavano nella linea mediana, e delle quali l' anteriore si curvava in avanti e in alto per raggiungere le cartilagini nasali, e le ossa nasali e frontali.

L' autore trova nella letteratura solo tre esempi analoghi, tutti di agnelli; il primo di **Ruysch.** *Thesaurus anatomicus quartus.* Tab. I, fig. IV; il secondo di **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Pl. VII, fig. V; il terzo di **Otto.** *Monstrorum sexcentorum descriptio.* Tab. III, fig. II.

B. HYPO-AGNATHUS

(Senza mandibola inferiore).

Storia

1. *Storia.* — Il primo cenno d' un feto senza mascella fu dato da *Kerkring* nel XVII secolo; il secondo caso fu descritto più minutamente nel secolo successivo da *Bianchi* di Rimini, e in ambidue il capo era notevolmente deformato. Nel presente secolo furono illustrati altri 14 casi assai più semplici [1] (senza contare quelli che sono associati alla ciclopia), e da parecchi dei medesimi *Förster* [2] ricavò i caratteri principali, adottando il nome d'*Agnathus* già in uso presso i Veterinari. Questo nome noi l' abbiamo sostituito con quello d'*Hypo-agnathus* per distinguere l'aplasia del mascellar inferiore da quella del superiore (*Epi-agnathus*).

Frequenza

L'*hypo-agnathus* (seconda specie di *Ipo-prosopo-aplasia*) è assai più frequente nei mammiferi, e specialmente nelle pecore, lo che dette luogo di buon' ora a *Gurlt* di descri-

1) Vedi Parte 2.ª pag. 399, Nota 5. *Ipo-agnazia nell' uomo.*

2) **Förster Aug.** *Die Missbildungen des Menschen.* Jena 1861, s. 95.

verlo, di classificarlo, e di indurre le varietà esterne, le quali del resto si trovano ancora nell'uomo; ed egli fu il primo a chiamarlo *Perocephalus agnathus* [1]. È poi singolare come *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* non abbia conosciuto alcun fatto congenere per arricchire maggiormente la sua famiglia degli *otocefali.* Quest' illustre teratologo, come abbiamo riferito, per ordinare i difetti della parte inferiore della faccia pigliò come base il ravvicinamento e la fusione delle orecchie fra loro [2], ed a seconda delle complicazioni nella faccia stessa formò altrettanti generi [3]; ma non conoscendo alcun esempio, in cui vi fosse soltanto la mancanza della mascella inferiore con fusione delle orecchie, non tenne parola nel suo trattato della presente specie.

Caratteri esterni

2. *Caratteri.* — Nell' *ipo-agnazia* (senza complicazioni nella faccia) sonovi il cranio, gli occhi ed il naso ben conformati. Manca il mento, e la faccia appare mutilata inferiormente, trovandosi un piano, coperto dalla cute, che parte alquanto sotto il naso e va al collo in corrispondenza della regione ioidale; in guisa che non rimane alcuna sporgenza fra il viso ed il collo. Sotto il naso ora havvi un piccolo pertugio rappresentante la bocca

1) **Gurlt.** *Lehrbuch cit.* s. 76. Berlin 1832.

2) Che il ravvicinamento delle orecchie sia un fatto primitivo e non secondario alla mancanza della mandibola inferiore ha ricevuto l'appoggio di **Dareste**, il quale ha ideato una dottrina embriologica per spiegare il fatto (*Comptes rendus.* Tom. XC, N. 4 e pag. 191.

3) I generi instituiti da **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire** appartenenti alla famiglia degli *Otocefali* sono: 1.° lo *Sfenocefalo:* quando i due occhi sono disgiunti, le orecchie ravvicinate, e la mascella e la bocca distinte. Questo genere corrisponde al nostro *hypo-micro-gnathus.* 2.° *Otocefalo:* quando i due occhi sono riuniti nella stessa orbita, senza tromba nasale, le due orecchie ravvicinate, la mascella e la bocca distinte. 3.° *Edocefalo:* quando i due occhi sono parimenti uniti nella stessa orbita con tromba olfattiva, le due orecchie ravvicinate, la mascella inferiore atrofica, senza bocca. 4.° *Opocefalo:* quando gli occhi, le orecchie, la mascella e la bocca sono come nel caso precedente, ma manca la tromba olfattiva. 5.° *Triocefalo:* quando mancano gli occhi, la bocca e la tromba olfattiva, e le due orecchie sono riunite sotto la testa.

(*microstomus* di *Gurlt*), ora una breve fessura verticale (*hypostomus* di *Gurlt*); talvolta manca qualunque apertura (*astomus* di *Gurlt*). Quando havvi il pertugio orale, con una sonda generalmente si giunge alla faringe. I due padiglioni delle orecchie sono discesi dalla loro sede e si trovano, ora obbliquamente ora trasversalmente, sotto il limite inferiore della faccia, scostandosi al massimo fra loro 2 cent. (*Taruffi*), ma più spesso toccandosi e perfino fondendosi colle loro estremità divenute interne.

Caratteri anatomici

Il teschio presenta la mancanza della mandibola inferiore, la piccolezza dei mascellari superiori, l'angustia della volta del palato, la tenuità del corpo e delle ali dello sfenoide. I temporali col loro lato esterno si trovano più o meno nella parte inferiore al cranio, privi delle cavità glenoidi; talvolta essi rimangono disgiunti sulla linea mediana, interponendosi fra loro una lieve produzione ossea (*Hecker*), che *Ahlfeld* stima esser un rudimento della mascella inferiore. Più spesso le due conche sono fuse insieme ed i canali uditivi a contatto od unificati (*Sinozia*). Le cavità del timpano ora sono ravvicinate, ora fuse in una sola ed ora mancanti; mancanza riscontrata ancora nelle trombe d' Eustacchio [1]. Le cavità posteriori delle narici hanno una piccola apertura, oppure sono chiuse. La lingua manca completamente, quando non si riscontra l'osso ioide; nel caso contrario può esservi un rudimento posteriore. La faringe fu trovata in due agnelli chiusa anteriormente, cioè senza comunicazione nè colle fosse nasali, nè colla bocca (*Duval* e *Nicolas*). Nell' uomo invece fu trovato chiuso talvolta il passaggio tra la faringe e l' esofago, e perfino l'apertura della laringe (*Otto*).

Mancanza dei mascellari superiori

Noi abbiamo annunziato che havvi piccolezza dei mascellari superiori quando manca il mascellar inferiore; ora dobbiamo aggiungere che può darsi il raro caso che essi in egual condizione manchino completamente, come dimostrò *Tabarrani* nel 1781 coll' osservazione seguente. La stessa cosa fu poi veduta nel 1797 in una gravidanza tubaria

1) Altre lesioni furono trovate nell' organo dell' udito e specialmente negli ossetti; lesioni che variarono fra un caso e l'altro.

da *Sonsis* [1] e nel 1823 da *Tiedemann* in un feto, nel quale oltre la mancanza delle due mandibole eravi ancora ciclopia (Vedi *cyclops hypo-agnathus*). E solo quando si verifica l'aplasia dei due masceliari stimiamo che può adoperarsi con esattezza il titolo d' *Agnathus*, e non quando manca soltanto la parte inferiore.

Osservazione. — **Tabarrani Pietro,** prof. a Siena, già cieco. *Lettera sopra due mostri.* Atti dell'Accad. delle Scienze di Siena 1781. Tom. VI, pag. 215, con tavole.

Nacque un feto settimestre che visse più di tre ore. Aveva il corpo ben conformato, ma era privo d' ambedue le mascelle e per conseguenza era privo della bocca. Gli occhi si osservavano entro alle loro orbite, ricoperti dalle palpebre, le quali (colle rispettive orbite) erano collocate obliquamente, di maniera che i loro canti si potevano chiamare l' uno superiore, l' altro inferiore: i sopraccigli però erano posti trasversalmente, ed avevano interposto, non la glabella, ma bensì il naso. Le orecchie si estendevano alquanto sulle parti laterali del collo, ed avevano il foro esterno chiuso dalla cute. Il naso era assai sfigurato, poichè sorgeva a guisa di globo con un breve prolungamento a clava rivolto in alto, rimanendo le narici aperte.

Dall' autopsia si verificò che tanto la mascella inferiore quanto la superiore mancavano; inoltre l' autore vide che mancavano tanto il palato osseo ed il mobile quanto le tonsille, la lingua, l' epiglottide, il vomere, l' osso joide. In luogo delle ossa iugali eravi un osso unico, simile alle medesime, aderente alla parte inferiore del naso mediante un legamento fibro-cartilagineo. L' osso suddetto però differiva dalle ossa jugali avendo un quinto angolo in mezzo alle due orbite, in cui s' inseriva il legamento suddetto. Nei temporali non eravi traccia delle fossette glenoidi. Il frontale era diviso in due mediante una sutura.

A costituire le orbite entravano tutte le ossa solite meno i mascellari e gli unguis; sicchè mancavano le fessure sfeno-mascellari, ed i canali nasali. Lo sfenoide mancava dei processi pterigoidei. Esistevano le ossa nasali sotto le quali sorgeva una eminenza ossea che formava il globo superiormente indicato. Il prolungamento claviforme, o narici, era diviso da una tramezza proveniente dalla cresta di gallo, ed entro vi si scoprivano due turbinati.

Nei temporali al principio della cavità dell' orecchio eravi una ampia apertura che dava accesso alla cavità del tamburo ove gli os-

1) **Sonsis Giuseppe,** medico cremonese. *Osser. sopra una donna che tenne in corpo un feto tubale per undici anni.* Cremona 1797, con tav.

sicini erano mal situati. L' anello osseo era privo della membrana che in quello si inserisce, e totalmente mancava la tromba Eustacchiana. Nella parte destra si osservavano il canal carotico e l' orificio dell'acquedotto del Falloppio, i quali però non erano nella parte sinistra.

Nell' unione dell' occipite con lo sfenoide s' attaccava la parte anteriore della faringe, e vicino al gran foro s' inseriva la parte posteriore. Questa poi, ai lati, s' inseriva negli ossi temporali, di maniera che entro il sacco rispondevano lateralmente le ampie aperture della cavità del tamburo e nella parte inferiore le due aperture, una per l'esofago e l' altra per la laringe.

L' intestino non offriva nulla di singolare, tranne un piccolo diverticolo nell' ileo; così pure tutti gli altri visceri.

Complicazioni

3. L' *ipo-agnazia*, come tutte le altre mostruosità, viene spesso accompagnata da anomalie nelle altre parti del corpo, senza contare per ora quelle che s' aggiungono nella testa. Una delle più singolari fu veduta da prima da *Arnold*. Essa consisteva in una grande borsa contenente muco, la quale discendeva dal collo sul petto e comunicava direttamente col cavo faringeo. Questa cisti fu anche veduta in alcuni casi d' agnazia con ciclopia ed anche nell' aprosopo (vedi *Hypo-agnathus cyclops* ed *Aprosopus*), ed in antecedenza era stata descritta da *Otto* in un agnello. Merita poi ricordo che in 3 casi sopra 16, v' era trasposizione di tutti i visceri (*Hessebach, Otto, Faesebeck;* (Vedi Parte 2.ª, pag. 400, osservazioni 4, 7, 8). Tutte le altre complicazioni furono meno frequenti di queste.

Mammiferi

4. *Hypo-agnathus nei mammiferi.* — Quando *Haller* nella metà del secolo scorso accennò ad un agnello senza mascella inferiore con una breve fessura orale in luogo della bocca, certamente non immaginava che egli instituiva una specie teratologica assai singolare rispetto alla teratologia comparata. Difatto se si considera soltanto che, senza estendere le ricerche, abbiamo trovati 71 esempi nei mammiferi (di cui 50 appartengono a *Gurlt*[1]), facilmente si potrebbe incorrere nell' errore dicendo che l'*hypo-agnathus* è frequente negli animali. Ma esaminando le osservazioni si trova assai inesatta tale illazione; tutto al più si può

1) Vedi Parte 2.ª pag. 403, nota 6. *Ipo-agnazia nei mammiferi.*

dire in modo generale che in certi animali è assai più frequente che nell' uomo.

Esaminando le osservazioni si riscontra difatto l' *hypo-agnathus* in poche specie di mammiferi superiori, quali sono il bue, la pecora, il maiale ed il cervo; e la cosa più singolare si è che 58 volte fu trovata in agnelli, 5 volte in vitelli, 7 volte in maiali, ed 1 volta in un cervo; sicchè nasce tosto il problema, per ora insolubile, come la pecora sia così frequentemente esposta a nascere senza mandibola inferiore, come alcune specie lo sono pochissimo, mentre infinite altre vanno probabilmente immuni.

Gurlt, che fino dal 1832 notò siffatta prevalenza nelle pecore, ha rilevato più tardi un altro fatto importante e cioè che sopra i 50 casi da esso veduti ve ne erano 36 colla fessura verticale rappresentante la bocca (*Hypostomus*), 3 con un piccolo foro (*microstomus*), ed 11 senza alcuna apertura orale (*astomus*). Questo risultato dimostra come erravano coloro che chiamavano *astomo* l'*hypo-agnathus,* essendovi per lo più un pertugio esterno che comunica colla faringe, e come erravano pure coloro che stimavano *synotus* sinonimo del semplice *hypo-agnathus,* poichè l' unione delle orecchie si trova talvolta nell'*hypo-micro-gnathus,* nel *cyclops,* e costantemente nell' *aprosopus.*

Gurlt ha finalmente insegnato che si dà ancora un *hypo-agnathus* parziale, che egli ha chiamato *Perocephalus hemignathus* [1]. Questa forma però sembra molto rara, non avendo egli fornito che un esempio, tratto da un vitello idrocefalico, in cui mancava la metà destra della mascella inferiore in cui però non mancava la lingua, la quale colla punta aderiva al corpo della branca mascellare superstite.

Teratogenesi

5. *Teratogenesi.* — Se oscura è la causa che impedisce la formazione della mandibola inferiore, è facile tuttavia interpretare il modo nel quale ciò accade: basta ricordare che gli embriologisti insegnano esser i due processi inferiori del primo arco branchiale quelli che formano la mascella inferiore e che tali processi non si sono

1) Gurlt E. F. *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 7, Art. 1.°.

sviluppati. Così si spiegano i difetti riscontrati in alcune parti già ricordate degli organi dell' udito rammentando come i detti processi e le rispettive fessure col loro lato posteriore concorrano alla formazione di quelle parti. Finalmente s' intende come la lingua ora manchi, ed ora si presenti come un rudimento del fondo del cavo orale, sapendosi che la parte anteriore e laterale della medesima è formata parimenti dai processi inferiori del primo arco branchiale, mentre la radice della lingua ha origine dal secondo arco. (Vedi *Kölliker Alb.*, *Grundriss etc.* s. 302 e 342. Leipzig 1884).

Art. 5.°

Cyclops hypo-agnathus

(Ciclope senza la mascella inferiore).

Storia

1. *Storia.* — L' aplasia della faccia non si circoscrive sempre al processo nasale con fusione delle orbite (ciclopia), o al difetto di sviluppo dei processi inferiori dei primi archi branchiali (*ipo-prosopo-aplasia*), ma talvolta si verifica in ambedue le regioni in guisa da risultare una mostruosità composta di un grado più elevato delle precedenti con tutte le varietà che queste presentano.

Fino dal principio del secolo scorso principiarono a pubblicarsi osservazioni tanto nell' uomo (*Méry*) quanto negli animali (*Littre*), che dimostrarono la deformità della faccia salire appunto a questo grado di composizione. Ma esse non furono prese in considerazione dai trattatisti, se non da *Meckel* nel 1826, da *Gurlt* nel 1832 e poco dopo (nel 1834) da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire;* i quali furono d' accordo nello stabilire il termine di confronto fra le varietà principali, ammettendo ambidue la distinzione (espressa con vocaboli diversi, come vedremo) di ciclopi ipoagnati con tromba olfattiva, e senza tromba; ed il teratologo francese aggiunse un' altra distinzione, separando il caso in cui la mascella inferiore sia soltanto rudimentale.

2. *Caratteri.* — Gli esempi del *cyclops-hypo-agnathus* nella specie umana, che potemmo raccogliere, sono 18, compreso un nostro caso; e dai medesimi risulta che la ciclopia presenta gli stessi gradi di fusione dei due globi oculari e perfino la scomparsa dei medesimi (*Prockaska, Alessandrini* [1]) che descrivemmo parlando della ciclopia semplice. Risulta pure che essa si mostra parimenti fornita d'una tromba olfattiva; la qual cosa fu indicata da *Gurlt* col titolo di *Cyclops astomus rhynchaenus*, sebbene egli non avesse avuta occasione di vedere alcun esemplare negli animali, e fu indicata pure col nome di *Edocephalus* [2], da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire,* il quale invece non la verificò mai nei feti umani. Risulta inoltre che questa mostruosità composta è più spesso priva di tromba; e questo secondo stato fu detto da *Gurlt: Cyclops astomus arrhyncus* e da *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire: Opocephalus* [3].

Caratteri

Ma ciò che non poterono rilevare i due illustri teratologi (per la povertà dei fatti al loro tempo) si è la inversione della frequenza fra questi due stati nei feti umani rispetto alla ciclopia semplice (vedi pag. 371), poichè quando havvi ciclopia con ipo-agnazia il numero dei casi senza tromba olfattiva supera notevolmente quelli che ne sono forniti, ed altrettanto si verifica negli animali; e ciò significa la prevalenza dell' assoluto difetto dell' apparecchio olfattivo.

Prevalenza dei ciclopi senza tromba.

Indipendentemente dalla mancanza del mascellare inferiore, si trova spesso una maggior degradazione nei due apparecchi uditivi: difatto non havvi caso in cui le due

Alterazioni delle orecchie.

1) L'osservazione d' **Antonio Alessandrini** non risguarda un feto umano, ma un gatto nato a termine. Vedi: *Catalogo del Gabinetto d'Anatomia comparata.* Bologna 1854; Sez. X, pag. 394; Prep. 1142.

2) È singolare il punto da cui è partito **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire** per imaginare il vocabolo *Edocefalo.* Abbiamo già ricordato che i primi osservatori di ciclopi confusero la tromba olfattiva con un pene virile. Ora il teratologo francese poggiandosi sopra tale equivoco ha tratto il suo vocabolo, cioè testa con l' organo sessuale maschile.

3) Col titolo *opocefalo,* che significa *occhio* e *testa,* **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire** vuole indicare „ che l' occhio (unico) e le sue dipendenze sembrano costituire da sole la quasi totalità della testa „.

orecchie non siano notevolmente fuse fra loro, e la fusione è talora accompagnata da difetti delle parti interne, fino al grado che per l'unico foro uditivo mediano si giunge direttamente e senza ostacoli nella faringe (*Mery, Knape, Tiedemann, Thomson Lowne* oss. 1). Ma, ciò che è più singolare, fu ancora veduta la mancanza dei due padiglioni (*Prockaska, Poelmann*).

Altre alterazioni

La degradazione fu veduta estendersi anche in altre parti del capo; per es. *Sebenico* descrisse la forma del cranio sì da ritenerlo un caso di *trigonocefalo* (vedi p. 357), *Thomson Lowne* rinvenne i mascellari superiori piccoli e cartilaginei, e *Tiedemann* non li rinvenne affatto, come accadde a *Tabarrani* in un caso d'ipoagnazia semplice (v. p. 405). Anche il cervello presentò, oltre alle alterazioni proprie della ciclopia, alcune complicazioni patologiche frequenti nella ciclopia stessa, cioè l'*idrocefalo* (probabilmente meningeo) nei casi di *Bonini* e di *Allan*, e l'*anencefalo* nei casi di *Lenhossek*, di *Vrolik* e di *Taruffi*.

Osservazioni

Oss. 1. — **Mery.** *Histoire de l'Acad. R. des Sc.* Année 1709; Mémoires, pag. 16.

Feto colla faccia coperta di peli. Era monocolo e l'occhio mancava del nervo ottico. Superiormente all'occhio, cioè *in mezzo alla fronte,* eravi una tromba, lunga un pollice, grossa come una penna di cigno, internamente pervia per un mezzo pollice; compressa, emetteva goccie di liquido.

Il feto non aveva bocca, nè naso. Le due orecchie erano ravvicinate, e sotto alle medesime vi erano due pertugi che conducevano alla faringe. I polmoni posti nell'acqua cadevano al fondo.

Oss. 2. — **Bonini Girolamo Fedele.** *Sopra un feto mostruoso nato ultimamente nelle vicinanze di Cesena* (1749) Con tavola. Magazzino Toscano. Tom. I, Parte 1. pag. 152, Firenze 1770.

Fu abortito un feto di 6 mesi, con testa idrocefalica, senza orecchi, nè forame uditivo. " In luogo del naso si vedeva rilevato e ben

caratterizzato un vero *pene,* e sotto di esso un occhio a due bulbi, molto protuberante. Aveva di più la bocca assai grande, ma senza mento e senza la mandibola inferiore. „ (Probabilmente l' autore confuse le due conche auricolari, insieme fuse, colla bocca).

Oss. 3. — **Prockaska.** *Abhandl. der Boehmischen Gesellsch. der Wissenschaften.* Ann. 1788, pag. 230.

Ciclope di sesso femminino. Nell' unica orbita mancavano gli occhi, ed in luogo dei medesimi eravi del tessuto connettivo, del grasso ed alcuni muscoli. Non appariva traccia del naso e delle fosse nasali. La parte inferiore della faccia terminava con una punta ottusa, sotto la quale eravi un piccolo pertugio che conduceva nella bocca. La bocca era separata dalla faringe per mezzo di una cintura ossea che sembrava prodotta dalla mascella inferiore accorciata. Al davanti della faringe eravi la laringe coll' osso ioide, e quest'ultimo sosteneva un rudimento della lingua, sulla quale si riconoscevano alcune papille. I padiglioni delle orecchie ed i fori uditivi esterni mancavano completamente; così pure i canali uditivi esterni e le casse dei timpani. Nulladimeno vi erano i canali semicircolari e le chiocciole.

Oss. 4. — **Sebenico Sebastiano,** di Cividale del Friuli. *Dissertatio phisiologica qua respiratio fetus in matrice ex eventu nupero evincitur esse nulla.* Venezia 1765, pag. 3.

Il 2 settembre 1765 a Corbolone nacque una bambina coll' osso occipitale totalmente piano, coi parietali molto rialzati, coll' osso frontale fornito nel suo mezzo di una tuberosità non piccola ed alquanto dura. Le orecchie esterne erano di figura naturale, situate però in luogo insolito, imperocchè aderivano al collo vicino alla eminenza posteriore della mascella inferiore. Esisteva un occhio unico, situato dove normalmente si trova la radice del naso, di figura quasi globosa, fornito del sopracciglio, delle due palpebre e di tutte le parti esterne. Non sarebbe assurdo persuadersi che l' altro occhio si nascondesse in quella parte media dell'osso della fronte, la quale offriva una prominenza a foggia di un dito, per grandezza e per consistenza simile ad un bulbo oculare. Mancava ogni organo dell'olfatto, e la parte della faccia, che suole essere occupata da esso, era scabra, e in niuna maniera delineata. Ambedue le mascelle erano strettamente unite fra di loro, e sembravano quasi cresciute insieme, essendochè l' una non si poteva allontanare dall' altra; nè si poteva fare la prova di mettere un cuneo nella bocca, la quale non esisteva. Il mento era ricoperto da una macchia di color rosso, poco larga, lunga due dita trasverse, e priva di qualunque apertura anche piccola. Il bambino eseguì alcuni movimenti, poi morì coprendosi di macchie livide per tutto il corpo.

In fine di questo opuscolo si trova una lettera di **Giacomo Stellini** all' autore, in cui quegli dice che la presente osservazione dimostra non essere vero che il feto deglutisca il liquido amniotico, e nulla prova riguardo al nutrirsi il feto direttamente o no col sangue materno. (L'autore, come ha immaginato un occhio sotto la tromba olfattiva, così ha immaginato la mascella inferiore saldata alla superiore, sebbene la cosa sia stata veduta una volta da **Calori**, forse non sapendo poter essa mancare).

Oss. 5. — **Collomb B.** *Oeuvres médico-chirurgicales.* Lyon 1798, pag. 458. (Questa osservazione fu da prima annunziata da **Winslow.** *Mém. de l'Acad. des Sc.* Année 1743, pag. 387).

Bambina che visse tre ore; la quale aveva un solo occhio nella parte media ed inferiore del coronale, era senza naso e senza bocca, con le orecchie poste in corrispondenza della laringe. L' occhio aveva due cornee, due iridi, e due pupille, con le palpebre disposte in guisa che formavano 4 angoli eguali. Il cranio era formato di 7 ossa, e la faccia d' uno solo, il quale era triangolare, largo un pollice, connesso col coronale mediante due apofisi laterali, e chiudeva il cavo orbitale. I zigomatici erano rappresentati da due piccole prominenze. Mancavano l' esofago e l'aspera arteria, e ciò che era più straordinario, nel torace vi erano due sacchi pericardici, ognuno dei quali conteneva un cuore. (Questa osservazione viene ricordata col nome di **Harles**, avendola egli riportata nel *Reil's Archiv für die Physiologie.* Tom. IV, pag. 213. Halle 1800. Noi pure l' abbiamo riportata per il raro avvenimente dei due cuori nella Memoria: *Sulle anomalie congenite del cuore.* Bologna 1875, pag. 278; oss. 110).

Oss. 6. — **Speer D.** *De Cyclopia.* Halae 1819. (non rinvenuto).

Oss. 7. — **Lenhossek Michele.** *Neue der Deutschen Medicin und Chirurgie.* Tom. III, Heft 1. Elberfeld 1821.

Ciclope anencefalo, senza bocca colle orecchie sul collo.

Oss. 8. — **Knape G. A.**, di Berlino. *Monstri humani descriptio.* Berolini 1823. Vedi **Ahlfeld.** Tafel XXV, fig. 12, 19.

Femmina ciclopica (senza rostro), senza mandibola inferiore, con un piccolo foro orale. Il globo oculare aveva due pupille, due lenti cristalline ed un solo nervo ottico. Le due orecchie erano fuse insieme sotto la bocca. Mancavano l' etmoide, la ossa palatine, il vomere e le ossa nasali. Gli ossi malari erano ben conformati ed i mascellari superiori si congiungevano sulla linea mediana. La mandibola inferiore

mancava; la cavità orale era ristretta e chiusa posteriormente; conteneva una piccola lingua.

Esaminando le orecchie, l' autore trovò le due membrane del timpano riunite in una sola, alla quale erano attaccati i due martelli. La faringe comunicava anteriormente col foro uditivo ed inferiormente si continuava coll' esofago e colla laringe; superiormente a questa eravi attaccata la lingua.

Oss. 9. — **Tiedemann F.,** *Zeitschr. für Physiolog.* Tom. I, s. 84. Tafel VI, fig. 8. Darmstatt 1824. — *Journal complémentaire.* Tom. XX, pag. 216, Obs. 3.ª Paris 1824.

Ciclope (l' occhio aveva due pupille) con la tromba nasale sovrapposta, e con un prolungamento cutaneo sottoposto, lungo 6 linee, fornito d'un orificio all' estremità, che rappresentava la bocca e le labbra. In luogo del mento vi erano le due orecchie divenute orizzontali ed a contatto fra loro colle estremità inferiori. Mancavano le due mascelle. Fra i due lobuli auricolari eravi una apertura che conduceva alla faringe ed all' esofago.

Oss. 10. — **Diez.** *Froriep' s Neue Notiz.* Bd. XXXIII, N. 6. Weimar 1846. Citato da **Förster,** s. 95.

Feto umano con agnazia e ciclopia.

Oss. 11. — **Vrolik W.** *Tabulae ad illustrandam embryogenesin hominis et mammalium.* Tafel XXVI. Amsterdam 1849. La fig. fu riprodotta da **Förster.** Tafel XIII, fig. 23.

Anencefalo ciclopico con proboscide sopra l' occhio. Le due orecchie si sono fatte obblique e colle loro estremità inferiori si toccano sulla linea sotto l' occhio sporgente. Non si distingue la bocca, e si vede solo una infossatura che discende dal luogo ove si toccano le orecchie. Scoliosi lombare ed atrofia del fegato e degli intestini.

Oss. 12. — **Allan Roberto.** *Ciclope umano astomo.* The Lancet 1849, febbraio. — *Gaz. med. Lombarda.* Serie 2.ª, Vol. II, pag. 21, Milano 1849.

Ciclope idrocefalico con tromba olfattiva, il quale presentava nel luogo della bocca due orecchie coll' elice diretta esternamente. I due meati uditivi comunicavano trasversalmente fra loro.

All' autopsia, oltre l' idrocefalo, fu trovata la mancanza dell'etmoide, delle fosse nasali, dei mascellari e della lingua, mentre la faringe terminava alla base del cranio. Il cervello non aveva che il volume d'un uovo di pollo; non eravi traccia delle prime quattro paia di nervi; mancavano le porzioni gangliari del quinto paio, ed eravi un solo nervo del sesto paio, il quale in luogo di distribuirsi ai muscoli adduttori dell' occhio si portava nelle vie uditive.

Oss. 13. — **Poelmann Ch.** *Annales de la Soc. de Méd. de Gand.* Gand 1850, avec 2 Planches.

Feto di sesso maschile, ciclope, con un rudimento d' occhio, senza tromba olfattiva, senza macchie esterne, e senza mandibola inferiore con una strettissima apertura orale.

Oss. 14. — **Raschi Francesco.** *Bambina mostruosa.* Gaz. med. di Lombardia, Ser. 3.ª, Tom. IV, pag. 160. Milano 1853.

Nel Ducato di Guastalla una contadina di 25 anni, che aveva partorito altre due volte, mise in luce una femmina che morì tosto, la quale aveva la testa del volume ordinario, e un leggiero idrocefalo nella fontanella posteriore. Aveva inoltre un solo occhio mediano ben conformato; era priva affatto del naso e della bocca, e nel luogo di questa erano collocate le orecchie ben sviluppate, disposte in posizione trasversale e vicine fra loro. Il cadavere fu inviato al Museo di Modena.

Oss. 15 e 16. — **Thomson Lowne B.** *Catalogue of the teratological series in the Museum of the R. College of Surgeons of England.* London 1872.

N. 205. Feto umano di sei mesi, con un solo occhio nella linea mediana e cogli ossi timpanici congiunti, senza vestigio della mascella inferiore. Lo sfenoide è deficiente anteriormente. La lingua è ben conformata ed occupa la parte superiore della faringe, la quale presenta esternamente una fessura comunicante col meato uditorio esterno.

N. 207. Feto umano femminino con fusione degli occhi, assenza della mandibola e ravvicinamento delle orecchie. La faringe comunicava col canale auricolare esterno. Come rappresentanti dei mascellari superiori v' era una massa cartilaginea ed alcuni frammenti ossei. Mancavano i timpani.

Oss. 17. — **Gilis P.** *Cyclopie et Otocéphalie.* Gazette hebdomadaire de Montpellier. Juillet 1888. (Oss. non consultata).

Oss. 18. — **Taruffi C.** *Preparato del Museo d'Anatomia patologica di Bologna.* Osservazione inedita.

N. 298 (Ser. 2.ª). Feto di sesso femminino immaturo, ciclope, senza tromba olfattiva, e senza mandibola inferiore, con un piccolo pertugio orale comunicante colla faringe. Le orecchie erano abbassate ed oblique, rimanendo distanti fra loro 2 cent. Mancava la volta del cranio, ed il cervello era ridotto ad un piccolo ammasso irregolare di sostanza nervosa.

Mammiferi

3. *Cyclops hypo-agnathus nei mammiferi.* — Non solo la ricerca delle cose strane e meravigliose ha concorso a fondare la teratologia comparata (Vedi Tom. I), ma ben anche il bisogno di risolvere alcuni problemi di fisiologia fetale. Difatto nel secolo scorso s' agitava la questione se la nutrizione intrauterina accadeva mediante il liquore amniotico, o mediante i vasi ombellicali, oppure colle due cose insieme; ed un argomento efficace contro il liquore amniotico fu il dimostrare che nascono feti o senza bocca o addirittura acefali (vedi Tom. II, pag. 137) e che pure sono completamente nutriti. E quelli che si appoggiarono al primo ordine di fatti furono da prima *Themel* (1751) che illustrò un agnello senza bocca e senza mascella inferiore con un solo occhio mediano, e poscia *Sebenico* (1765) che descrisse una bambina con eguali deformità.

Themel però non fu il primo ad indicare che negli animali può associarsi la ciclopia alla ipo-agnazìa, già in precedenza essendone stati forniti brevi cenni da *Littre* (1703), e da *Daubenton* (1756) e poscia da pochi altri. Ma chi pose in maggior evidenza tale combinazione teratologica nei mammiferi fu *Meckel* nel 1826, il quale la rinvenne in alcune pecore [1], e chi dette alla medesima un posto scientifico nella serie delle mostruosità fu *Gurlt* nel 1832, il quale instituì la distinzione (a seconda che l' orificio orale esisteva sotto forma di fessura oppure mancava) in *Cyclops perostomus* ed in *Cyclops astomus.* Venendo ora alla frequenza, noi abbiamo potuti raccogliere soltanto 26 casi, senza contare quelli di *Meckel.*

Cercando ora quali furono le specie d' animali affette e quali lo furono più spesso, si rilevano le stesse regole che abbiamo notate nella *ciclopia,* nell' *ipo-micro-gnazia* e nell' *ipo-agnazia,* cioè il piccolo numero delle medesime e la prevalenza notevole degli agnelli, difatto ecco il risultato numerico delle 29 osservazioni: 9 agnelli, 7 cani, 5 maiali, 7 vitelli, e 2 gatti. Fra le osservazioni merita particolare

1) **Meckel J. F.** *Archiv für Anatomie und Physiologie.* Leipzig 1826, Heft 2, s. 238. (Siamo dolenti di non aver mai potuto consultare quest'Archivio).

ricordo quella di *Themelius*, presentando il suo agnello nel collo quel sacco pieno di muco in comunicazione colla faringe, che più tardi fu veduta da *Otto* e da *Arnold* nell' ipo-agnazia (Vedi Parte 2.ª, pag. 402, oss. 13). Merita pure ricordo l' *agnello* d'un anonimo, in cui per il foro uditivo si penetrava parimenti nella faringe, come si è verificato più volte nel feto umano, e di cui non abbiamo descrizioni precise per stabilire il modo con cui accade tale comunicazione.

Finalmente vi sono 3 osservazioni (*Otto, Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire*, *Alessandrini*) fra le suddette, che a rigore qui non appartengono se non per i caratteri estrinseci, poichè la mascella inferiore, in luogo di mancare, era solo rudimentale; e se in questi animali non vi fosse stata anche la ciclopia, essi apparterrebbero alla varietà che abbiamo chiamato *hypo-micro-gnathus synotus* (vedi p. 400). In seguito a tale differenza dai casi precedenti *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* instituì il genere *otocefalo*, il quale è un grado prossimo all' ipo-agnazia; ma noi non lo distingueremo da questa per non moltiplicare le varietà che non hanno diversi caratteri esteriori.

Osservazioni

Oss. 1. — **Themelius Giov. Cristiano**, Annemontano. *De nutritione foetus.* Lipsiae 1751, cum tab. — Amstelodami 1764, pag. 125.

Agnello con una grande orbita contenente due occhi, superiormente alla quale eravi la tromba nasale, ed inferiormente due orecchie congiunte sulla linea mediana. Sotto le orecchie e precisamente sul collo eravi un gran sacco. Mancava la mascella inferiore.

Oss. 2. — **Littre.** *Histoire de l'Acad. des Sc.* Année 1703, p. 43, avec Planche.

Cane neonato ciclope con una tromba nasale sopra l' occhio, senza bocca e senza mento (Dalla figura si vedono le orecchie pressochè nel luogo normale e non discese sul collo).

Oss. 3. — **Daubenton in Buffon.** *Histoire naturelle.* Tom. VI, p. 50. Paris 1756.

N. 537. Gatto neonato con mero-acrania e con ciclopia (vestigio di due occhi riuniti), senza muso; però le orecchie erano bene conformate.

Oss. 4. — **Daubenton** in **Buffon.** *Ibid.* Tom. XIV, pag. 395, N. 1899. Paris 1766.

Cane ciclopico, senza tromba nasale e senza bocca, colle due orecchie fuse sulla linea mediana. **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire** avverte che **Daubenton** ha confuso il foro uditivo doppio colla bocca e le due orecchie colle labbra.

Oss. 5. — **Anonimo.** *Agnello mostruoso.* Gazzetta (Patria) di Firenze 1771; Tom. IX, pag. 284.

Nacque vivo un agnello che tosto morì, il quale non aveva nel luogo consueto nè le orecchie, nè gli occhi, nè la bocca, ed in oltre mancava della mandibola inferiore. Presso la base della mandibola superiore erano situati lateralmente gli orecchi senza meato; fra questi eravi un piccolo forame che comunicava con l' esofago. Poco distanti dagli orecchi soprassedevano gli occhi, non contenuti dalle orbite e dalle palpebre. Il cranio era di mole molto minore dell' ordinario, come pure il cervello.

Oss. 6. — **Regnault.** *Les écarts de la nature.* Planche XXVIII. Paris 1775.

Cane simile a quello di **Daubenton.**

Oss. 7. — **Otto A. G.** *Abhandlungen der Boehmischen Gesellschaft der Wissenschaften auf das Jahr* 1788, pag. 130. Osservazione citata da **Tiedemann.**

Agnello ciclope con agnazia, in cui eravi un rudimento di lingua lungo mezzo pollice, fissato all' osso joide.

Oss. 8. — **Carlisle.** *Philos. transactions.* Tom. XCI, pag. 139. London 1801, con tavola.

Pecora con un solo occhio e senza bocca.

Oss. 9 e 10. — **Speer.** *De Cyclopia.* Halae 1819, pag. 30 et 34.

Ricorda in due agnelli, oltre la ciclopia, anche la ipognazia.

Oss. 11. — **Tiedemann F.** *Journal complèmentaire.* Tom. XX, p. 218. Obs. 4. Paris 1824.

Maiale ciclope con tromba nasale sovrapposta, senza mandibola inferiore e senza lingua.

Oss. 12. — **Magendie.** *Anatomie d' un chien cyclope et astome.* Journal de Physiol. expérimentale. Tom. I, pag. 374. Planche V. — *Revue méd.* Tom. VI, pag. 323; 1821.

Il cane era ciclopico ed aveva, oltre la mancanza della bocca, le orecchie congiunte ed imperforate.

Oss. 13. — **Dugès Ant.**, prof. a Montpellier. *Revue médicale.* Tom. IV, pag. 419. Ann. 1827. (Descrizione estesa).

Pecora senza bocca e senza mascellare inferiore, con un solo occhio mediano. Le due orecchie erano poste trasversalmente fra la testa ed il collo, e formavano una sola conca senza foro uditivo. Eravi però una fessura trasversale lunga 4 linee, nel fondo della quale sorgeva un cono carnoso, lungo 3 linee, che fu giudicato esser una lingua rudimentale. La faringe superiormente era chiusa e aderente alla base del cranio; inferiormente, si continuava coll' esofago e comunicava come al solito colla laringe.

Oss. 14. — **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. II. Paris 1834. Bruxelles 1837. Tom. II, pag. 305.

Agnello con atrofia dell' apparecchio nasale, fusione completa degli occhi, sviluppo imperfetto del musello. La bocca era rappresentata da una piccola fessura all' estremità del musello. I fori uditivi si riunivano sotto la testa in forma di fessura trasversale, limitata alle due estremità dalle conche auricolari allungate e pendenti. Da questo esemplare l' autore ricavò il suo genere: *Otocefalo.*

Oss. 15. — **Alessandrini Antonio.** *Catalogo del Gabinetto d'Anatomia comparata.* Bologna 1854. Sez. X, pag. 395. Prep. 1310.

Un gatto nato a termine e morto appena nato presenta un solo occhio, al disotto del quale esiste un piccolo tubercolo molle; nella posizione della bocca vi si vede una piccola incavatura priva di peli e coperta da mucosa, dalla quale sorge un' appendice di volume discreto che ha i caratteri d' una lingua imperfetta. V' è la mascella inferiore, ma debole e di forma allungata, mancando però qualunque indizio della cavità della bocca, per essere l' incavatura che pure esiste fra il cranio e la mascella tutta ripiena di molle cellulosa. Il canale alimentare incominciava dalla faringe, formando in alto un cieco fondo, posto al di dentro dell' osso stiloideo che sosteneva l' osso joideo, il quale era piccolo ed incompleto. Nessuna traccia esisteva della cavità olfattiva.

Oss. 16 e 17. — **Thomson Lowne B.** *Catalogue of the teratological series in the Museum of the R. College of Surgeons of England.* London 1872.

N. 200, 202. Due teste di maiali con ciclopia ed agnazia.

Oss. 18-28. — **Gurlt E. F.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 27.

a. *Cyclops perostomus arrhyncus* — 2 vitelli, 1 cagnolino.
b. " " *rhynchaenus* — 1 maiale.
c. " *astomus arrhyncus* — 5 vitelli, 2 cagnolini.

Oss. 29. — **Römpler.** *Cyclopie und Agnathie beim Schweine.* Preuss. Mittheil. 1880, s. 71.

In un feto di maiale eravi in mezzo alla fronte un occhio grande e ben conformato. Le conche degli orecchi confluivano posteriormente fra il collo e la testa; mezzo pollice al disotto, eravi una piccola apertura. Mancava completamente la mascella inferiore.

Art. 6.°

Aprosopus.

(Faccia senza naso, senza occhi e senza bocca, e colla cute continua).

Storia

1. *Storia.* — Le prime notizie che possediamo su questa forma singolare di mostruosità le dobbiamo a *Regneres De Graaf*, a *Du Puy*, e ad un *Anonimo* veneziano, i quali videro mammiferi neonati senza faccia. Poscia altri medici confermarono lo stesso fenomeno in animali congeneri, e ne fornirono sufficiente descrizione. Fra gli osservatori va ricordato *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire,* che nel 1822 pensò di chiamarli *triencefali* [1], volendo indicare che mancavano dell' apparecchio orale, nasale e visivo. Ma *Dugès* [2] avvertì che tale vocabolo significa tre cervelli, mentre ciò che si trova è assai meno d'un cervello ed introdusse il nome d' *aprosopo;* allora *Isidoro,* figlio di *Stefano*, volendo per una parte conservare il titolo proposto dal padre e per l'altra togliere l' equivoco, sostituì nel 1836 al precedente il nome poco felice di *triocefalo,* che fu adottato da molti.

Gurlt però nel 1832 [3], ignorando l'osservazione ed il nome proposto da *Stefano Geoffroy Saint-Hilaire,* e probabilmente anche il lavoro di *Dugès*, instituì il genere *pero-*

1) **Et. G. Saint-Hilaire.** *Philosophie Anatomique.* Tem. II, pag. 97. Paris 1822.

2) **Dugès.** *Observations de monopsie et aprosopie.* Revue médicále. Tom. IV, pag. 419; 1827.

3) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch.* Theil II, s. 68. Berlin 1832.

cephalus aprosopus, per indicare la stessa mostruosità (che rinvenne in due agnelli e in un maiale). E questo titolo fu adottato da tutti quelli che ne ebbero cognizione e dai Veterinari in specie, sicchè la stessa forma teratologica ricevette due denominazioni senza nocumento alla scienza. Il danno principiò quando *Seiler* nel 1833 [1] comprese fra gli *aprosopi* un feto umano il quale aveva divisa la faccia con mancanza di parti, ed inoltre era *anoftalmo* (che già ricordammo fra le fessure ascendenti della faccia: *prosopo-ano-schisi.* Vedi pag. 345).

Ed il danno fu tanto maggiore quando *Förster* nel suo pregevole trattato (1861), uniformandosi a *Seiler*, considerò l'*aprosopus* come sinonimo di *schisi-prosopus* [2] ed accumulò fatti in cui vi era la semplice fessura della faccia con quelli ne' quali si notava anche perdita di sostanza più o meno estesa. A rigore in questo secondo caso manca una parte della faccia, ma non è l' inferiore; di più la cute è largamente discontinua, sicchè vi sono due caratteri importanti che non si trovano in alcuno degli animali descritti col titolo d'*aprosopo* o di *triocefalo*, nei quali (oltre il difetto degli organi suddetti) manca la mandibola inferiore, mentre la cute è continua.

1) **Seiler B. W.** *Beobachtungen ursprünglicher Bildungsfehler und gänzlichen Mangels der Augen.* Dresden 1833, fig. V. — Figura riportata nell' Atlante di **von Ammon.** Tab. IV, fig. 19.

Testa d' un neonato senza occhi e senza palpebre; invece eravi una grande apertura cutanea che occupava tutta la faccia superiore. Mancavano l' osso intermascellare, i processi frontali e palatini dei due mascellari, di cui vi erano solo due rudimenti. Si riconoscevano però i due ossi nasali fusi insieme. Il rimanente delle guancie, il labbro inferiore ed il mento erano ben conformati.

2) **Förster Aug.** *Die Missbildungen des Menschen.* Jena 1861, s. 96. Taf. XXIV, fig. 26, 27; Taf. XXXV, fig. 30, 34.

Ai casi citati dall' autore si può aggiungere la seguente osservazione:

Ahlfeld Fed. *Die Missbildungen des Menschen.* Leipzig 1882, s. 152; Tafel XXIV, fig. 2.

Feto che in luogo del naso, degli occhi e della bocca aveva una grande apertura, in fondo della quale era posta la lingua. La mandibola inferiore era intatta.

Non può però negarsi che la faccia può mancare sotto due forme assai diverse, ma non deve ammettersi che i titoli suddetti già accolti per indicare una forma debbano comprenderle ambedue, perchè le medesime sono fra loro distinte anatomicamente, e perchè tutto concorre ad ammettere che accadono per due processi diversi come vedremo più avanti (per la *prosopo-schisi* vedi pag. 351). Si deve poi ricavare dai fatti citati da *Förster* che quando manca la faccia superiore per difetto di continuità con perdita di sostanza, si ha un grado più elevato della *prosopo-schisi*, che può chiamarsi *epi-prosopo-atelia.*

Frequenza

2. *Aprosopo nella specie umana.* — Escludendo dall' *aprosopo* i casi di perdita di sostanza assai estesa, rimangono ben pochi gli esempi nella specie umana che offrono soltanto le orecchie e non gli altri organi della faccia. S' intende poi come *Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire* potesse dire „ che non solamente egli non trovò mai il *triocefalo* (nell' uomo), ma eziandis cercò in vano negli annali della scienza esempi sufficientemente autentici „ solo che noi consideriamo come le prime descrizioni lasciavano di fatto qualche dubbio e solo più tardi ne furono pubblicate altre le quali offrivano l' autenticità desiderata. Ma raccogliendo tanto le prime quanto le seconde non si oltrepassa il numero di sette, e questo numero è insufficiente per distinguere i caratteri anatomici generali dagli accidentali; laonde premetteremo non solo le osservazioni d'aprosopo fatte nella specie umana, ma quelle ancora fatte nei mammiferi per avere un maggior corredo di osservazioni da cui ricavare i caratteri di questo tipo.

Osservazioni

Oss. 1. — **Vicq d'Azyr Felice.** *Mém. de la Soc. de Médec.* Paris 1776, pag. 315.

In un feto maturo non trovò nè gli occhi, nè il naso. Sotto la pelle v' erano soltanto due piccoli infossamenti che sembravano corrispondere alle cavità oculari. Nel luogo della bocca eravi un peduncolo con un piccolo foro, entro il quale s' avvertiva un osso simile ad un dente, ma non il palato.

Oss. 2. — **Walter J. G.** *Descriptio Musei anatomici.* Pars I, N. 3027. Berlin 1796.

Feto umano colla testa globosa coperta di lunghi peli; senza faccia, cioè senza fronte, senza occhi, senza naso e senza bocca. Le orec-

chie erano lateralmente ed anteriormente al collo, di forma singolare e senza meato uditivo esterno. Mancava la mascella inferiore.

Oss. 3. — **Otto Ad. G.** *Monstrorum sexcentorum descriptio.* Vratislaviae 1841, pag. 54.

N. 88 Femmina nata a termine, emicefalica. Essa mancava quasi totalmente della faccia, presentava però il vestigio d' una proboscide perforata da un canaletto, sotto la quale vi erano le due orecchie fra loro congiunte coi meati distinti. Nella parte superiore del collo eravi un sacco di mediocre grandezza, pieno di muco; in cui si trovavano i due orifici Eustacchiani, una piccola lingua coll' osso joide, poscia la laringe e finalmente l' ingresso dell' esofago; sicchè l' autore giudicò il sacco per la cavità delle fauci.

Oss. 4. — **Vigla**, medico a Parigi. *Archives génér. de Méd.* Ser. 4ª, Tom. XX, pag. 30. Paris 1849.

Feto settimestre di sesso femminino, partorito naturalmente da una primipara affetta da iperidramnion. Esso aveva il cranio coperto di peli neri, col diametro trasversale più lungo del longitudinale. Ove terminava il cuoio capelluto principiava il collo, ed ivi si trovavano le due orecchie poste obbliquamente dall' esterno all' interno.

All' esame del teschio, la cosa più notevole fu la piccolezza del frontale, il quale non raggiungeva il terzo della grandezza dell' occipitale, era formato d' un sol pezzo e presentava un rudimento della volta orbitale, situato sulla linea mediana; nel rimanente mancavano molti caratteri proprii dell' osso medesimo, il quale s' articolava posteriormente collo sfenoide, senza l' intermediario dell' etmoide. Mancavano le piccole ali dello sfenoide ed i processi pterigoidei. Nei temporali mancavano le apofisi zigomatiche e le cavità glenoidi. Le apofisi stiloidi erano assai piccole. Infine mancavano tutte le ossa della faccia.

L' encefalo era costituito da un sol lobo, senza circonvoluzioni, contenente una sola cavità a pareti liscie, la quale era assai grande rispetto alla parte solida e comunicava largamente col 4.° ventricolo. La midolla allungata, la protuberanza anulare ed il cervelletto apparivano assai più sviluppati del cervello. I nervi olfattivi ed ottici mancavano. La midolla spinale ed i rispettivi nervi avevano uno sviluppo regolare.

La laringe e la faringe si mostrarono ben conformate, eccetto che la faringe non possedeva una apertura anteriore; e l' autore crede che questa fosse chiusa dalla metà posteriore della lingua la quale aderiva ai margini dell' apertura sollevandosi in alto. Sulle parti laterali della faringe si vedevano le aperture delle trombe d'Eustacchio. Non esisteva alcuna traccia della cavità buccale e nasale; si rinvenne però l'osso joide·

Oss. 5. — **Pokorny Carlo**, professore in Vienna. *Ein Monstrum mit Aprosopie.* Wien 1863. (Seduta dell'Accademia del 16 ottobre 1862). — *Kanstatt' s Jahresbericht für* 1863, Bd. IV, s. 8.

Fanciullo nato maturo e senza alcun indizio degli organi della faccia, eccetto la presenza dei due padiglioni dell' orecchio, che però non giungevano a toccarsi sul collo; sul quale sporgeva un tumore in comunicazione colla faringe. Nel teschio mancavano tutte le ossa della faccia, nulladimeno l' autore potè riconoscere che il feto aveva respirato, e trovò che i polmoni e gl' intestini si potevano gonfiare per il meato uditivo esterno.

Oss. 6. — **Sapolini Giuseppe**, medico in Milano. *Annali univ. di Medicina.* Vol. CCVIII, pag. 134. Milano 1869.

L' autore trovò una femmina aprosopa di 8 mesi con tumore sincipitale nel Gabinetto della Maternità di Venezia, e si occupò della medesima non già per darne una descrizione precisa e chiara, ma solo per trovare un appoggio ad alcune modificazioni che egli proponeva alla teoria delle vertebre craniali di Owen, in guisa che riesce assai difficile il rilevare i caratteri dell' aprosopo. Si desume però che nel cranio mancavano l' osso frontale e quelle dell' apparecchio olfattivo, e che dal lembo inferiore degli ossi mastoidei discendevano due ossa mobili, uno dei quali era il rudimento della mandibola inferiore e l'altro (alquanto meglio sviluppato) s' attaccava all' osso joide per mezzo d' un esile legamento. Vi era un rudimento linguale che s' impiantava sulle corna posteriori dello stesso osso joide. I padiglioni delle orecchie, posti trasversalmente, avevano le elici ben pronunziate, i tragi insieme fusi, e le conche profonde con canali uditivi aperti, i quali mancavano della membrana del timpano ed avevano il cerchiello anche molle, con gli ossicini aderenti e mal conformati.

Oss. 7. — **Thomson Lowne B.** *Catalogue of the teratological series in the Museum of the R. College of Surgeons of England.* London 1872, p. 55.

N. 218. Feto umano cui mancava completamente la faccia, nel posto della quale vi erano le due orecchie fuse insieme con un piccolo tubercolo fra le medesime in luogo del meato.

Mammiferi

3. *Aprosopo negli animali.* — Le osservazioni d'*aprosopo* nei mammiferi che abbiamo raccolte sono 72, e le specie che dettero occasione a tali osservazioni furono soltanto cinque: cioè la pecora, il cane, il gatto, il maiale ed il vitello. Però bisogna avvertire che come eccezione havvi il caso d'un capretto (*Brandeberger*) e quello d'una lepre (*Lowne Thomson*). Da questi dati si può indurre che l'aprosopo negli animali è assai frequente rispetto al numero dei casi nell'uomo, e che tale frequenza è tanto più notevole, essendo fornita solo da cinque specie, mentre sembra che tutte le altre specie ne vadano immuni, e tale conclusione è eguale a quella che ricavammo rispetto all' *hypoagnathus* ed al *Cyclops hypo-agnathus*. È infine degno di nota che ciascheduna delle specie non contribuì in egual misura a costituire la cifra totale, poichè le pecore furono 27, i cani 17, i maiali 12, i gatti 11 ed i vitelli 5.

Anche negli embrioni d'uccelli *Dareste* [1] afferma d'aver veduto il *triocefalo,* però colle orecchie non ravvicinate, e *Gurlt* nel 1877 ricorda un piccione; ma nè l'uno, nè l'altro autore danno alcuna descrizione.

Osservazioni

Oss. 1. — **De Graaf Regnerus.** *De mulierum organis generationi inservientibus.* Leidae 1672. — *Opera omnia,* pag. 205.

Cane senza faccia colle orecchie avvicinate fra loro dal lato anteriore.

Oss. 2. — **Du Puy.** *Histoire de l'Acad. R. des Sciences de Paris.* Année 1715, pag. 13.

Agnello aprosopo, senza descrizione del cranio e delle ossa.

Oss. 3. — **Anonimo.** *Cane col capo mostruoso.* Giornale di Medicina di Pietro Orteschi. Tom. II, pag. 145. Venezia 1764, con tav.

Una cagna si sgravò di tre feti, l' ultimo dei quali colla testa mostruosa, poichè in essa non si distinguevano nè orecchi, nè bocca, nè naso, nè altra parte specifica. Esistevano le due orecchie, situate nella parte anteriore, però non perforate, ed insieme riunite. Disgiunte le orecchie, comparvero tre pieghe cutanee, che sembravano disegnare il naso e

1) **Dareste C.** *Sur la production artificielle des monstruosités.* Paris 1877, pag. 229-230.

gli occhi. Sotto di esse notavasi un' areola denudata di peli, tagliata da una linea trasversa. Il rimanente del capo era un globo ineguale, vestito di cute pelosa, uniforme al resto del corpo. Le ossa della fronte non avevano alcuna aderenza colla cute, cioè ov' erano le orecchie, le pieghe cutanee, e l' areola; e presentavano tre tubercoletti internamente cavi, senza però esteriore apertura. Il tubercolo di mezzo più grosso e duro dei laterali s' univa mediante un forte legamento alla superficie interna dell' areola; i due tubercoletti laterali erano pellucidi e tenui, e sembravano racchiudere gli embrioni di due occhi. Nella parte inferiore della faccia eravi delineata la bocca, la quale però non poteva aprirsi. Nel mezzo della mascella superiore eravi un piccolo foro, indizio forse del naso.

Il cervello era rappresentato da una massa nervosa, informe, molle ed in continuazione colla midolla spinale. Non vi si poterono distinguere che i due nervi ottici, i quali s' insinuavano nei tubercoli laterali, superiormente accennati. Del solo orecchio destro si vide iniziato il laberinto. Tutto il rimanente del capo era informe e per la sua mollezza difficile da osservarsi. Considerabili però si mostravano le carotidi e le jugulari che penetravano nel capo. Chiusa del tutto era la laringe, così pure la faringe, poichè, introdotto uno specillo dallo stomaco per l' esofago, non fu possibile riscontrare alcuna comunicazione colla bocca.

Oss. 4. — **Regnault.** *Les écarts de la nature.* Paris 1775. Planche XII, XXII. Citato da **Gurlt.**

Maiale aprosopo.

Oss. 5. — **Carlisle.** *Philosophical Transactions of the R. Society of London* 1801, pag. 139 con fig.

La testa d' un agnello somigliava ad una piccola sfera, sovrapposta al collo. Niun indizio del muso; le due orecchie insieme fuse anteriormente. Del cervello si trovano le gambe, il cervelletto, i gangli cerebrali e la midolla allungata. Da questi organi nascevano il 6.°, 7.°, 8.°, 9.° e 10 paio dei nervi. Mancava il 12.° paio, così pure la lingua.

Oss. 6-12. — **Rudolphi C. A.** *Bemerkungen aus dem Gebiet der Naturgeschichte, Medizin, und Thierarzneikunde.* Berlin 1804-1805. Theil I, N. 16, 17, 42, 44, 54, 58. Theil II, s. 51.

Vide nel Museo del Giardino Botanico di Parigi 2 cani, 2 gatti, 1 vitello ed 1 maiale; e nel Museo d'Alfort 1 gatto; tutti aprosopi.

Oss. 13. — **Schubarth E. L.** *De maxillae inferioris monstrosa parvitate et defectu.* Berolini 1818, pag. 5; Tab. I et II. Vedi **Gurlt.** *Lehrbuch.* Theil II, s. 71; 1832.

Cane aprosopo, colle ossa del cranio della grandezza ordinaria, eccetto il frontale che era rudimentale.

Oss. 14. **Beclard.** — *Mémoire sur les foetus acéphales.* Paris 1815, avec fig.

Feto di maiale aprosopo, col cranio fornito di quasi tutte le ossa, il quale però non conteneva che la midolla allungata, del diametro incirca di 6 linee. Mancavano i gangli cervicali ed il cervelletto.

Oss. 15. — **Etien. Geoffroy Saint-Hilaire.** *Archives gén. de méd.* Tom. II, pag. 101; 1823.

Cane aprosopo.

Oss. 16. — **Caldani Floriano**, prof. a Padova. *Sopra un agnello mostruoso ecc.* Memorie della Società italiana. Vol. XIX, pag. 138. Modena 1823, con tre tavole.

Ad una pecora che non poteva sgravarsi naturalmente fu aperto l' addome e tratto il feto, il quale oltre essere morto era anche mostruoso. Questo feto pecorino aveva raggiunta la sua maturità, ma mancava degli occhi, del naso, della bocca, e delle ossa, a cui queste parti sono attaccate; ed in luogo del muso vedevansi due orecchie insieme unite alla base senza verun forame. In luogo della testa eravi un tubercolo osseo circondato da abbondante e molle tessuto celluloso e diviso trasversalmente da una fossa coperta da una membrana robusta, senza orma delle ossa della calvaria, e quindi senza meato uditivo. Dal lato anteriore di detto tubercolo vi erano attaccate superiormente due mezze mascelle inferiori mediante una membrana tendinosa, la quale riceveva ancora l' inserzione d' una piccola lingua, posta fra il cranio e tale mascella. Dallo stesso lato inferiormente eravi l' osso joide, la laringe, la trachea; posteriormente l' esofago; ai lati i nervi vaghi. La trachea e l' esofago finivano chiusi in corrispondenza dell' osso joide.

Aperto il tubercolo osseo, l' autore trovò entro di esso la midolla allungata che in alto terminava con una superficie rotondeggiante, era ricoperta dalle meningi ed in continuazione colla midolla spinale, la quale discendeva nel modo ordinario pel canale vertebrale. Dalla faccia anteriore od inferiore della midolla allungata nascevano parecchi filamenti nervosi, fra i quali i nervi vaghi che attraversavano per un foro la grossa parete ossea.

Oss. 17. — **Laroche.** *Essai d'anat. pathol. sur les mostruosités de la face.* Paris 1823. Pl. II, fig. 2, 3, 4.

Gatto aprosopo.

Oss. 18. — **Dugés Antonio**, prof. a Montpellier. *Revue méd.* Tom. IV, pag. 426. Paris 1827; Obs. 3, fig. 4.

Descrizione (assai insufficiente, accompagnata da una figura che non supplisce al difette della descrizione) d' un feto a termine d' un

cane, senza occhi, senza naso e senza bocca, il quale offriva le due conche auricolari nella parte anteriore del collo. Il cranio era sferico e completo, coperto di peli, costituito da ossa solide, unite fra loro per suture (cosa insolita per l' età). Il frontale era seguito nel mezzo da un ossetto piriforme, che fu giudicato un residuo dello sfenoide, e questo aveva ai due lati le rocche petrose ben conformate. Posteriormente eravi l' osso basilare che limitava il foro occipitale.

Oss. 19. — **Hess.** *Beschreibung der Missgeburten welche in der Marburger Thierarzneistalt aufbewahrt werden.* Marburg 1831. s. 17. Citato da **Gurlt.**

Agnello aprosopo.

Oss. 20. — **Brandeberger.** *Archiv für Thierheilkunde.* Bd. IV. Heft. 3, s. 293. Citato da **Gurlt.** (1832).

Capretto senza faccia colle orecchie congiunte.

Oss. 21-23. — **Gurlt E. F.** *Lehrbuch etc.* Theil II, s. 68. Berlin 1832. *Perocephalus aprosopus.*

N. 5001; Tab. I, fig. 5. Agnello aprosopo che aveva tutte le ossa del cranio, meno l' etmoide. Le ossa del timpano erano fuse e formavano una sola cavità in cui erano fuse anche le incudini. Nel cranio eravi solo la midolla allungata.

N. 1655. Agnello il cui cranio anteriormente era chiuso dalla cute inspessita e possedeva soltanto l' occipite, i parietali e la porzione squamosa dei temporali.

N. 5008. Maiale aprosopo senza il frontale e l' etmoide.

Oss. 24-40. — **Idem.** *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 5.

Ricorda 16 nuovi casi d' aprosopo: cioè 9 agnelli, 3 maiali, 2 vitelli, 1 cane, ed 1 piccione.

Oss. 41-49. — **Isidoro Geoffroy Saint-Hilaire.** *Des anomalies.* Tom. II. Paris 1836. Bruxelles 1837, pag. 311.

Possiede 4 cani (oltre quello descritto dal padre di lui, **Stefano**) e 5 gatti colla testa aprosopa (Niuna descrizione).

Oss. 50. — **Vogelsang J. A.** *De perocephalo aprosopo foetis ovini.* Diss. inaug. Regiomonti Prussorum 1847.

Feto pecorino che all' estremità cefalica non presentava se non due orecchi insieme congiunti colla base. All' esame anatomico l' autore trovò tutte le ossa della faccia; rilevò inoltre gli ossi petrosi assai ingranditi.

Oss. 51-57. — **Otto Ad. G.** *Monstror. sexcent. descriptio.* Vratislaviae, pag. 51. Tab. I, fig. 2, 3, 4.

Sette esempi d' agnelli aprosopi. N. 94, 95, 96 97, 98. 99, 100.

Oss. 58-59. — **Idem.** *Ibid.* Pag. 55. Tab. I, fig. 5 e 6.

Due maiali aprosopi. N. 92, 93.

Oss. 60-62. — **Idem.** *Ibid.* Pag. 55.

Tre feti di cane aprosopi. N. 89, 80, 91.

Oss. 63. — **Alessandrini Antonio.** *Catalogo del Gabinetto d' anatomia comparata.* Bologna 1854, Sez. X, pag. 398. Prep. 1309.

Cane bracco morto appena nato, mancante della faccia. Ha soltanto le orecchie esterne incomplete, impervie, riunite fra loro nella linea mediana, che apparivano collocate in corrispondenza alla fronte. Le ossa del cranio erano incomplete e contenevano un bulbo nervoso che sembrava la midolla allungata e che si continuava colla midolla spinale. Le due orecchie conducevano in un meato comune. Mancavano tutti gli altri organi dei sensi; nel rimanente il cane era ben conformato.

Oss. 64. — **Sapolini Giuseppe.** *Annali universali di Medicina.* Volume CCVIII, pag. 134. Milano 1869.

Vitello aprosopo, di cui l' autore non fornisce la descrizione, somigliando questo vitello all' aprosopo umano già descritto (Oss. 6).

Oss. 65-72. — **Thomson Lowne B.** *Catalogue of the teratological series in the Museum of the R. College on Surgeons of England.* London 1872, pag. 54.

N. 212. Cagnolino aprosopo senza occhi, senza orbita e senza mandibola inferiore.

N. 213. Lepre aprosopo.

N. 214. Gattino aprosopo con un foro cieco, rappresentante l' orbita senza proboscide. Le cavità timpaniche erano insieme fuse con un solo meato esterno comunicante colla faringe.

N. 215-216. Due porcellini aprosopi con fusione delle cavità timpaniche. La ciclopia era rappresentata da un occhio atrofico. Non vi era alcun altro organo facciale, tranne le due orecchie esterne unite colla loro base.

N. 217. Gattino aprosopo colle orecchie insieme fuse alla base.

N. 219. Agnello aprosopo. Il cervello era rappresentato da una cisti. La faringe s' apriva esternamente per le cavità timpaniche e per il meato esterno.

N. 221. Maialino aprosopo, in cui le ossa del cranio sono molto grosse; nel resto simile al caso precedente.

Oss. 73. — **Mégnin.** *Sur un exemple d' otocephalie chez une chienne.* Bullet. de la Soc. centrale de Med. Vétérinaire. Ser. 4.ª Tem. II, fasc. 2, 1878, pag. 151.

Testa di cane ridotta ad un bernoccolo rotondo, coperto dalla pelle, sotto il quale vi sono le orecchie riunite sulla linea mediana. Non esistono nè la bocca, nè gli occhi, nè l' apertura nasale; manca insomma la faccia.

Oss. 74. — **Duval Mathias.** *Sur un monstre otocéphale.* Gaz. méd. de Paris. N. 18; 1881, pag. 255.

Agnello a termine, acefalo, in cui apparivano due orecchie ravvicinate fra loro sul collo, che finiva superiormente in forma di moncone. La midolla spinale s' arrestava nel punto di congiunzione fra il bulbo e la protuberanza, e mancava il resto del cervello..

Oss. 75. — **Max Leonhardt.** *Ein Fall von Aprosopie.* In. Diss. Aus dem anatomischen Institut von Breslau 1889.

Pecora con un gran sacco faringeo.

Oss. 76. — **Taruffi C.** *Preparato del Museo d' Anat. comparata di Bologna.* Osservazione inedita.

Nel 1890 è stato accolto nel suddetto Museo un agnello aprosopo, senza borsa esofagea, col cranio piccolissimo e chiuso, che conteneva soltanto il midollo allungato.

Cranio

4. *Caratteri.* — La testa d' un aprosopo (sia umano, sia animale) è rappresentata da un rigonfiamento sferoidale, assai piccolo relativamente al corpo, situato superiormente al collo, in cui mancano gli apparecchi olfattivo, oculare ed orale, e non si rinvengono che le due orecchie ove il rigonfiamento si continua col collo; e son desse congiunte nei modi stessi che furono indicati nell' *ipoagnazia.* (Vedi pag. 404). Il rigonfiamento cefalico è coperto alla sommità dal cuoio capelluto e la cute si continua con quella del collo. Questo carattere da solo basterebbe per distinguere l' aprosopo dalla *prosoposchisi* e dalla

prosopo-atelia, se anche non s'aggiungesse in queste due mostruosità la presenza della mandibola inferiore, la quale non si riscontra nell'aprosopo.

Nel rigonfiamento cefalico si trovano tutte le ossa del cranio, meno l'etmoide, ossificate e riunite fra loro mediante suture. Però anche il frontale può mancare e venir supplito dalla dura madre inspessita, oppure può essere molto ridotto e costituire un sol pezzo osseo (*Schubart* in un cane, *Vigla* in un feto umano). Le porzioni esterne dei temporali sono ruotate inferiormente fino a nascondere lo sfenoide, ed allora i margini inferiori s'incontrano fra loro, le cavità timpaniche sono fuse tanto da formarne una sola; così pure sono fusi gli ossicini, e questi aderiscono alla membrana del timpano. Mancano le cavità glenoidi e le apofisi zigomatiche (*Vigla*), e talora le porzioni petrose sono ingrossate (*Vogelsang*). Mancano pure tutte le ossa della faccia; e solo *Caldani* rinvenne i rudimenti delle branche del mascellar inferiore attaccati ai temporali.

Sistema nervoso

La cavità cranica per lo più non contiene se non il midollo allungato, il quale non la riempie, chè il vano suol essere riempito da siero. Non mancano però esempi di altre parti del cervello: per es. l'*Anonimo* veneziano trovò al davanti del midollo allungato una massa informe da cui nascevano i nervi ottici; *Carlisle* rinvenne distinte, oltre la midolla allungata, le gambe, i gangli cerebrali ed il cervelletto; e *Vigla* vide un vero lobo cerebrale senza circonvoluzioni, contenente un'ampia cavità la quale comunicava largamente col 4.° ventricolo. In quanto ai nervi, può dirsi che quelli che nascono dal midollo allungato generalmente sono reperibili, la qual cosa non accade di quelli che dovrebbero precederli.

Faringe

La faringe, l'esofago e la laringe furono trovate nella loro sede ordinaria e ben conformati. La faringe invece ora si vede chiusa anteriormente, ora comunicante col foro uditivo esterno, ed ora comunicante mediante un pertugio anteriore con un sacco mucoso pendente dal collo (*Gurlt, Otto, Pakorny*), come abbiamo riscontrato talora nell'*hypognathus* (Vedi pag. 400). Intorno a questo sacco non sappiamo se fosse costituito da un diverticolo, oppure da una specie di borsa mucosa sottocutanea prodotta dal pertugio

stesso. Generalmente manca l' osso ioide e la lingua, e *Gurlt* verificò in tal caso la mancanza del nervo ipoglosso; nè rare sono le eccezioni d' un piccolo rudimento della lingua con porzioni dell' osso ioide. Nel resto del corpo non fu notata nessuna deformità speciale.

Teratogenesi

5. Giovandoci delle cognizioni embriologiche abbiamo già veduto che la *ciclopia* può spiegarsi mediante l' insufficiente sviluppo della vescica cerebrale anteriore da cui si generano tanto il processo nasale quanto le vescichette oculari. Abbiamo anche indotto che l' *ipo-agnazia* dipenda dal mancato sviluppo in ambidue i lati del processo inferiore del primo arco branchiale e dalla mancata introflessione del foglietto esterno del blastoderma per formare l' orificio orale (*astomus*), o dall' imperfetta fusione del foglietto stesso così da risultare un piccolo orificio (*microstomus*).

Ora trattandosi della mancanza totale della faccia, *aprosopo*, in cui non difettano solo gli apparecchi olfattivo. oculare e la parte inferiore dell' apparecchio orale, ma ben anche la parte superiore (come risulta dal difetto dei mascellari e dei zigomatici), dobbiamo tosto supporre che lo stesso primo arco non abbia germogliato.

Considerando poi che nella ciclopia il difetto della vescichetta anteriore del cervello spiega chiaramente la deformità del processo olfattivo e la fusione delle vescichette oculari, e rammentando che nell' aprosopo è alterata profondamente anche la vescichetta media, possiamo indurre che la maggior estensione del difetto cerebrale disturbi ed impedisca la formazione del primo arco branchiale. E sebbene l' embriologia non accenni a tale intima connessione, tuttavolta ci sembra che il teratologo possa considerare l' aprosopo come una deformità secondaria alla aplasia del cervello anteriore e medio.

Difficoltà per ora insuperabili non ci permettono di spiegare la grande frequenza dell' aprosopo in certe specie di mammiferi domestici rispetto a quella dell' uomo; possiamo soltanto avvertire che una notevole frequenza relativa negli animali si riscontra ancora nelle altre forme d' aplasia della faccia. Questo fatto è tanto più importante in quanto che tale proporzione non si riscontra nelle fes-

sure della faccia, delle quali assai scarsi sono gli esempi, quando questi non manchino totalmente in alcune specie, nelle quali si verificò invece l'aplasia, fatta eccezione della fessura mediana della, faccia che spesso si verifica nei vitelli (Vedi specchio[1]). Soltanto può indursi che tale differenza nell' incontrare le due famiglie di mostruosità della faccia si colleghi colla differenza sostanziale fra il processo dell' aplasia e quello delle fessure.

1) Facilmente si può impugnare il valore delle cifre che qui riportiamo, perchè il numero dei casi citati non corrisponde nè a tutti quelli che furono descritti nè al numero reale, e perchè s' ignora la proporzione delle singole specie d' animali col numero degli uomini. Ma se si considera che gli stessi difetti nel compilare la statistica si verificano in ambedue le famiglie di mostruosità, rimane sempre la presunzione che il valore della differenza rinvenuta, se non è assoluto, sia relativo alle specie fra loro ed all' uomo.

Prosopo-schisi

	Uomo	Pecora	Cane	Maiale	Gatto	Vitello	Cavallo	Asino	Mulo	Cervo	Daino	Coniglio	Leone	TOTALE degli animali
Meso-epi-cheilo-schisi . . .	52	—	—	1	—	6	—	—	—	—	—	—	—	7
Meso-cheilo-rino-schisi . .	19	—	—	—	—	23	—	—	—	—	—	—	—	23
Meso-ipo-cheilo-schisi . . .	14	—	—	2	—	3	1	1	1	—	—	—	—	8
Pleuro-epi-cheilo-schisi . .	74	—	6	1	3	10	2	—	—	—	—	—	—	22
Palato schisi.	12	1	2	2	—	3	—	—	—	—	—	—	1	9
Prosopo-ano-schisi	55	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—	1	—	1
Gonio-cheilo-schisi	33	9	—	1	—	2	—	—	—	—	—	—	—	12
Totale . .	259	10	8	7	3	47	3	1	1	—	—	1	1	82

Prosopo-aplasia

	Uomo	Pecora	Cane	Maiale	Gatto	Vitello	Cavallo	Asino	Mulo	Cervo	Daino	Coniglio	Leone	TOTALE degli animali
Cebocephalus.	19	9	8	10	—	2	1	—	—	—	—	—	—	30
Cyclops	43	28	11	47	7	10	12	—	—	—	—	—	—	115
Lepto-micro-gnathus . . .	28	13	4	2	—	3	2	—	—	1	2	—	—	27
Hypo-agnathus	16	58	—	7	—	9	—	—	—	1	—	—	—	75
Cyclops hypo-agnathus . .	18	15	7	5	2	—	—	—	—	—	—	—	—	29
Aprosopus.	7	27	17	12	11	5	—	—	—	—	—	—	—	72
Totale . .	131	150	47	83	20	29	15	—	—	2	2	—	—	348

CAPITOLO IV.

Terata-organo-prosopo

(Deformità degli organi della faccia).

ART. 1.°

Anomalie dell' occhio esterno.

Natura

I sopraccigli, le palpebre e l' intero globo oculare vanno soggetti a diverse mostruosità, le quali considerate rispetto alla loro natura non differiscono da quelle che si riscontrano negli altri organi : difatto si danno forme che rappresentano arresti di sviluppo in diversi stadi, come l' anchiloblefaro, il criptoftalmo, l' ablefaro, il microftalmo e l' anoftalmo. Così si danno altre forme che sono l'effetto d' iperplasia, come le pieghe cutanee delle palpebre o della cute circostante (*epicanto*), l' elefantiasi, e talora la blefaroptosi. Si danno pure deformità per cambiamenti di forma e di rapporto, come l' ectropion, il sinblefaro ed i tumori dermoidi. Finalmente s' incontrano casi di fessure chiamate coloboma palpebrali. Tutte queste anomalie hanno una storia e meritano una speciale descrizione.

A. ANKYLOBLEPHARON.

(Chiusura della rima palpebrale).

Storia

1. Da lungo tempo è conosciuta questa anomalia nella specie umana. Essa non solo fu avvertita nel 1585 da

Guillemeau [1], ma dal medesimo venne riconosciuta analoga alla chiusura e ristrettezza congenita del meato uditivo e del prepuzio; lo che fu confermato da *Ambrogio Pareo* [2] nel 1594, il quale aggiunse la somiglianza colla congiunzione delle dita fra loro, coll' imperforazione dell'ano e con quella della vulva. Le descrizioni dei singoli casi principiarono ad essere pubblicate nel secolo scorso da *Botin* [3], *St. Yves* [4], da *Kaltschmidt* [5], da *Oehme* [6], da *Hoffmann* [7], e da *Badendyck* [8]. E nel presente secolo la cognizione della anomalia divenne volgare, specialmente per opera di *Seiler* [9]; però non tutti la nominarono *anchiloblefaro*, poichè *Swediaur* preferì chiamarla *atresia palpebrarum*, e *Demme palpebrarum conclusio* [10].

Caratteri

2. Non è frequente che i neonati mantengano chiuse le palpebre stabilmente, e presentino quindi l' *anchiloblefaro congenito*; più spesso ciò sopravviene durante la vita extrauterina e costituisce l' *anchiloblefaro acquisito*. Non si può però stabilire se la natura del cemento che chiude i veli oculari sia eguale in ambidue i casi, poichè l' anomalia congenita, non essendo mortale, non ha permesso sinora studi istologici. Intorno ai caratteri della chiusura congenita sappiamo soltanto che essa è più spesso bilaterale e che rare volte è completa: difatti già *Botin* (e poscia parecchi altri) notò un foro interpalpebrale al grande

1) **Guillemeau G.** *Traité des maladies de l' oeil.* Paris 1585. Sect. IV. Ch. 40.

2) **Pareo Amb.** *Opera chirurgica.* Libr. XVI. *De plerisque partium praeter naturam affectionibus.* Francofurti 1594, Cap. IX. — Edit. Malgaigne. Libr. XV; Ch. 10.

3) **Botin.** *Mémoires de l'Acad. de Paris.* Année 1721, Hist. p. 32, 41.

4) **St. Yves.** *Traité des maladies des yeux.* Paris 1727.

5) **Kaltschmidt D.** *De puero XII annorum ancyloblepharo laborante.* Jenae 1764.

6) **Oehme D.** *De morbis recens-natorum chirurgicis.* Lipsiae 1773; citato da **Himly.**

7) **Hoffmann.** *Stark' s Archiv.* Bd. IV, s. 700. Jena 1792-93; citato da **Himly.**

8) **Badendyck G. I.** *De ancyloblepharo.* Jenae 1795.

9) **Seiler B. G.** *Bildungsfehler des Augen.* Dresden 1833.

10) **Demme C.** *De palpebrarum conclusione.* Dorpart 1855.

angolo dell' occhio pel quale gemevano le lacrime; più tardi *Rognetta*[1] rinvenne il foro verso l' angolo esterno. Altri lo trovarono invece nel centro, le palpebre essendo unite ai due lati (*van Benedicht*[2]). Per questo caso fu introdotto da *von Ammon*[3] il titolo di *blefarofimosi*, il quale poscia fu applicato indistintamente al luogo ove si rinviene il foro (*Manz*[4]).

Complicazioni

L' anchiloblefaro si complica sovente con alterazioni del globo-oculare. Una di queste si è la piccolezza del medesimo (*microftalmo*), ed allora, essendo minore la pressione, secondo *Hermann*[5] si ha una condizione favorevole alla blefarofimosi. Talvolta manca l' occhio (*Schmidt*[6]), oppure si trovano delle vescichette in luogo del medesimo (*Skuhersky*[7]); e *Liebreich*[8] vide perfino mancare il cavo orbitale; ed allora si rinviene la chiusura completa delle palpebre, non però costantemente. Assai di rado si trovò complicata all'anchiloblefaro l'adesione delle palpebre alla congiuntiva oculare: *simblefaro* (*Fournier*[9] e *Chiari*[10]). Pochi sono pure i casi in cui eravi labbro leporino (*Bartscher*[11]); e fra le complicazioni più singolari va ricordata l' aderenza del prepuzio al glande, veduta da *von Ammon*[12].

1) **Rognetta,** calabrese. *Cours d' Ophthalmologie.* Paris 1839.

2) **von Benedicht W. G.** *Handbuch der prakt. Augenheilkunde.* Bd. III, s. 100. Leipzig 1824.

3) **von Ammon F. A.** *Zeitschrift für der Ophthalmologie.* Bd. II, s. 145. Dresden 1834.

4) **Manz W.** *Entwichlungeschichte und Missbildungen des Auges* 1875. (Separat Abdruch).

5) **Hermann G.**, Sassone. *De blepharophimosi.* Diss. Inaug. Jenae 1840, pag. 9.

6) **Schmidt W.** *Salzbourg Med. Chir. Zeitschr.* 1821. Tom. II, s. 49.

7) **Skuhersky.** *von Ammon's Monatsschrift für Med. Augenheilk.* Bd. I, Abth. 1.°. Leipzig 1838.

8) **Liebreich.** *St. Thomas' Hospital Reports. N. S.* Vol. IV, p. 135. London 1873.

9) **Fournier.** *Dictionaire des Sc. méd.* Tom. IV, pag. 142, Art. *Cas rares.* Paris (Pankoucke) 1813 (Diction. en 60 Vol.).

10) **Chiari H.** *Prager Zeitschrift für Heilkunde.* Bd. IV, s. 143 ; 1884.

11) **Bartscher Jun.** *Kanstatt' s Jahresbericht für* 1855. Bd. IV, s. 489.

12) **von Ammon A. F.** *Klinische Darstellung.* Berlin 1841; Tafel II, fig. 9.

3. A tutti gli osservatori è cognito che i bambini di buon' ora aprono gli occhi e che la capacità d' aprirli deve preesistere da mesi, poichè anche i feti immaturi, dopo nati, riescono in breve ad allontanare le palpebre; e dagli studi degli ostetrici sembra che la disgiunzione delle palpebre avvenga nel 6.° mese della vita intrauterina (*Preyer* [1]). È parimenti cognito che molti mammiferi, come il cane, il gatto, il coniglio, il sorcio, il pipistrello tardano parecchi giorni ad aprire gli occhi. Si ritiene pertanto che quando ciò accade nei fanciulli non si continui se non lo stato delle palpebre avanti il 6.° mese: stato il quale oltrepassa in durata quanto si verifica nei mammiferi suddetti, però fu veduto talora, secondo *Leblanc* [2], nel bue e nel cavallo.

Mammiferi

Alcuni oculisti cercarono la causa dell'anchiloblefaro e ricorsero a diverse ipotesi di cui nessuna ha preso il predominio. Una fra queste assai pregevole, ma non dimostrabile, si è l' incapacità muscolare ad eseguire il distacco fra le palpebre (*Schweigger-Seidel* [3]) Un' altra ipotesi assai più antica ed anche diffusa si è che l' anchiloblefaro sia l' effetto d' una blefarite intrauterina (*Beer* [4], *Seiler* [5]), poggiando sopra casi in cui parve di rinvenire dei residui infiammatori; ma niuno per es. può dire se appartenga ai medesimi il tessuto membranoso che riuniva le palpebre, trovato da *Fournier* (loc. cit.) e che un chirurgo divise.

Etiologia

Lo stesso dubbio può estendersi ad altri fatti, però havvene alcuni che sembrano indicare residui di briglie amniotiche piuttosto che successioni infiammatorie. Già *Vautrin* [6] raccontò di un trovatello, il quale aveva le palpebre dell' occhio sinistro riunite fra il terzo esterno ed il medio da una briglia mucosa, rosea, larga 4 millimetri e che im-

1) **Preyer W.** in Jena. *Physiologie des Embryo.* Leipzig 1885, s. 483.

2) **Leblanc** cit. da **Vautrin E.** *De l'adhérence des paupières.* Paris 1856, pag. 12.

3) **Schweigger-Seidel.** *Augenheilkunde.* Berlin 1871. Cit. da **Manz**, s. 111.

4) **Beer G. J.** *Geschichte der Augenkunde.* Wien 1813, s. 37.

5) **Seiler G. B.** *Bildungsfehler des Augen.* Dresden 1833, s. 34.

6) **Vautrin Ernest.** *De l' adhérence anormale des paupières.* Thèse. Paris 1856.

pediva l' allontanamento delle palpebre. Di recente *Lannelongue*[1] vide in un fanciullo di 22 giorni una briglia lunga 1 millimetro e grossa $^1/_4$ di millimetro, che discendeva dal margine inferiore della palpebra superiore e s'inseriva al margine cigliare della palpebra inferiore. La briglia poi aderiva al margine corneale mediante un filo che si faceva teso nei movimenti dell' occhio.

B. Crypto-ophthalmus.

(Apertura orbitale coperta della cute).

Denominazione

1. Per indicare il fatto teratologico, dato dalla continuazione della cute della faccia, senza interruzione, sul lato anterioriore dell'orbita, noi abbandoneremo il nome d'*ablepharon* introdotto da *Himly*[2] per lasciare insoluta la questione se difatto mancano le palpebre, e preferiamo la denominazione proposta da *De Wecker*[3] di *cripto-oftalmo*, sebbene questa includa il concetto che la cute nasconda sempre l'occhio. Tale concetto non è sempre esatto, essendovi le osservazioni di *Vicq d'Azyr*[4], di *Sprengel*[5], di *Rudolphi*[6], di *Seiler*[7] e di

1) **Lannelongue.** *Des kystes congénitaux.* Paris 1886, pag. 198; Obs. 33; pag. 150, fig. 15.

2) **Himly E. A. W.** *Die Krankheiten und Missbildungen des Auges.* Bd. I, s. 181. Berlin 1843.

Quest' autore, d' altronde valentissimo, ha compreso fra i difetti palpebrali tanto la mancanza reale delle palpebre, quanto la cute ricoprente l' orbita senza caratteri palpebrali.

3) **De Wecker.** *Anomalies congénitales des paupières.* Traité complet 1880; Tom. I, pag. 237.

4) **Vicq d'Azyr.** *Hist. de la Soc. R. de Méd.* Année 1876, p. 315.

In questa osservazione non si trattava soltanto della continuità della cute sulle aperture orbitali, e della mancanza dei globi oculari, ma ancora faceva difetto un orecchio, e l'orificio orale era rotondo e sporgente. L' osservazione però è assai incompleta, tacendo l' autore sullo stato della mascella inferiore, probabilmente mancante.

5) **Sprengel.** Vedi **Sybel.** *De oculi aberrationibus.* Diss. Halae 1799.

6) **Rudolphi.** *Abhandlungen der K. Akademie der Wissensch. zu Berlin.* Jahrgang 1814-1815; s. 185.

7) **Seiler B. G.** *Beobachtungen ursprüngl. Bildungsfehler etc.* Dresden 1833, s. 17.

Otto (vedi oss.) che dimostrano la mancanza del globo oculare, ed alcune delle medesime dimostrano perfino la mancanza del cavo orbitale mentre la cute esterna era continua.

Osservazioni

2. Poche finora sono le osservazioni di cripto-oftalmo, ed anche minori sono quelle fornite di sufficienti dati anatomici; le quali per la loro rarità è opportuno di ricordare sommariamente. Dalle medesime risulta (fatta astrazione del caso di *van Duyse* in cui manca la necroscopia) che la pelle discendente dalla fronte si continua con quella della gota e che in corrispondenza dell' orbita è più o meno alterata aderendo al globo oculare, il quale è affetto da gravi lesioni, e più specialmente dalla mancanza della lente cristallina. Questo difetto fa sospettare che anche nei casi ne' quali fu detto mancare l' occhio non si trattasse d' un difetto primitivo, ma d' un grado massimo di degenerazione. È poi degno di nota come tutti i neonati abbiano offerto altre anomalie sia nella testa sia in altre parti del corpo.

Oss. 1. — **Otto A. G.** *Monstrorum sexcentorum descriptio.* Vratislaviae 1841, pag. 79. N. 134.

Ragazza nata sorda, muta e cieca, morta a 15 anni; nella quale età aveva raggiunta soltanto la lunghezza di 3 piedi, ed il peso di 17 libbre. Aveva la faccia obbliqua e piccola rispetto al cranio, il quale era parimenti piccolo. Nel lato sinistro del mento sorgeva una verruca coperta di peli. L' occhio sinistro mancava completamente e la cute sovrapposta all' orbita era grossa, soda e tesa, nè vi si vedeva alcun vestigio dei cigli, dei sopraccigli e della rima palpebrale; la regione oculare si mostrava piana e depressa rispetto alla fronte ed alla guancia. L' occhio destro era alquanto più profondo del solito e mancava del sopracciglio, però appariva la palpebra inferiore, e la parte esterna della superiore; ambidue gli occhi avevano le ciglia. Non vi era alcun vestigio della glandola, della caruncula lacrimale e della plica semilunare; però si trovava l' orbita ristretta contenente un piccolo bulbo fornito dei muscoli.

Oss. 2. — **Zehender.** *Eine Missgeburt mit Hautüberwachsen Augen oder Kryptophthalmus.* Klin. Monatsbl. Tom. X, pag. 226: 1872.

Bambina di 6 mesi in cui la pelle della fronte passava senza interruzione al davanti degli occhi. La bambina morì all' età di 9 mesi, e gli occhi furono esaminati da **Manz.** Le parti annesse all' orbita sono

quasi normali. Nell' occhio destro manca il cristallino e l' iride; la struttura della cornea si avvicina alla normale; i processi ed i corpi cigliari sono rudimentali. Le parti costituenti della coroide e della retina sono normali. Manca il sacco congiuntivale. L' occhio sinistro è rimpiccolito in tutti i suoi diametri, con assottigliamento e distacco della retina. I nervi ottici integri.

Oss. 3. — **Chiari.** *Congenitales ankylo-et symblepharon und congenitale Atresia.* Prager Zeitschr. für Heilkunde. Tom. IV, s. 143; 1883.

Femmina nata morta, con labbro leporino complicato a destra, col naso appianato e colla faccia asimmetrica. L' occhio sinistro aveva un sopracciglio poco sviluppato, era coperto dalla pelle la quale offriva una linea bianca indicante il luogo della rima palpebrale. L' occhio suddetto era piccolo e capace di spostamento. L' apparecchio genitale era mal conformato. Molte dita delle mani e dei piedi erano congiunte fra loro; mancavano il rene sinistro e la vagina.

L' esame dell' occhio mostrò la mancanza del sacco congiuntivale e della glandola lacrimale. Tutti i muscoli oculari però esistevano, compreso l' elevatore delle palpebre che s' inseriva alla pelle. A livello della cornea vi erano delle fibre connettivali che si confondevano col tessuto cellulare lasso della pelle esterna in corrispondenza del rafe suddetto. La cornea si continuava senza limiti colla sclerotica. Il bulbo si divideva in un segmento anteriore ed in uno posteriore, comunicanti largamente fra loro e riempiti da una sostanza torbida e molle, contenente avanzi del cristallino, della retina e della coroide.

Oss. 4. — **Coen Edmondo,** libero docente in Bologna. *Annali univ. di Med.* Vol. CCLXVII. Milano 1884.

Feto ottimestre col frontale sinistro alquanto appianato e coi due occhi coperti dalla cute, tranne che vicino all' angolo esterno, dove si vedeva un' apertura circolare del diametro di 2 millimetri, per la quale si giungeva direttamente sul globo oculare. La pelle discendeva dalla fronte e si continuava nella guancia, mostrando però l' indizio d' una fessura trasversale vicino al canto esterno. La cute poi offriva questa differenza: che sull' occhio destro descriveva un arco a convessità anteriore e con esso aderiva mediante tessuto connettivo, mentre sull' occhio sinistro la pelle era avvizzita dando luogo a due pieghe curve colla concavità verso l' esterno e aderiva tenacemente al medesimo occhio. Da ambidue i lati la cute non offriva indizio nè del tarso, nè delle glandole meobomiane, nè della congiuntiva.

Il globo oculare destro aveva la cornea assai distesa e sporgente *(ectasia)* e l' iride in istato rudimentale. Mancava completamente la lente; la coroide e la retina erano in istato d' atrofia. Il globo oculare sinistro poi mancava della cornea, dell' iride e del cristallino; eravi

inoltre incompleto sviluppo della coroide, della retina e del nervo ottico.

Nel feto poi mancava l'utero, mentre vi erano le trombe falloppiane e le ovaia. Mancavano pure i due reni, mentre le capsule soprarrenali erano ingrandite.

Oss. 5. — **van Duyse.** *Annales de la Soc. de méd. de Gand.* Vol. LV; 1889, pag. 50.

Bambina di 3 settimane, in cui la pelle della fronte passava sugli occhi per confondersi con quella delle guancie senza traccie di sopracigli. Col tatto si riesciva a muovere i globi oculari lateralmente, i quali risentivano l'influenza della luce elettrica, aggrinzandosi la pelle sovrapposta, spostandosi indietro la testa, risvegliandosi un tremolio orizzontale specialmente dell'occhio sinistro.

Natura

3. Assai difficile è la interpretazione del *criptoftalmo. Manz* avendo esaminato il caso di *Zehender* fu propenso a credere che le palpebre non si fossero generate, e neppure consecutivamente la lente cristallina; mentre la mancanza dell'iride e lo stato rudimentale del corpo cigliare li giudicava fenomeni secondari; ma l'autore poi non spiega come la cute della faccia supplisca alle palpebre. *Chiari* invece opina che esistano le palpebre, le quali si sono saldate fra loro e col bulbo mediante la superficie mucosa.

A questa ipotesi egli è condotto, avendo rilevato l'indizio della rima palpebrale, traccie del muscolo orbicolare e dell'elevatore, e la mancanza del tessuto adiposo sottocutaneo in corrispondenza alle aderenze colla cornea. Avendo poi trovato l'infiltrazione parvicellulare nella cute e fra i muscoli in corrispondenza al globo oculare, la scomparsa del sacco congiuntivale, la chiusura del lacrimale, e l'arresto di sviluppo delle glandole di Meibomio e della glandola lacrimale, fu d'avviso che la cripto-oftalmia dipenda da processo infiammatorio durante la gravidanza. Noi pure, esaminando il caso descritto da *Coen* (ad onta che manchi l'esame istologico), abbiamo ricevuta l'impressione che la cute posta avanti le orbite non sia se non il prodotto della fusione delle palpebre profondamente alterate, trovandosi dal lato esterno gli indizi della fessura.

C. Symblepharon.

(Aderenza delle palpebre al globo oculare).

Storia

1. Dopo che *Marco Aurelio Severino*[1] disse „ depravata fit saepe visionis functio, quod palpebrae oculorum tegmenta........ coalitae sunt, vel ipsae invicem vel cum oculi agnata tunica vel cornea: qui coalitus certe vel facultatis male conformantis, vel ulceris praegressi vitio factus est „ tutti i trattatisti delle malattie degli occhi ammisero la possibile aderenza congenita fra la congiuntiva palpebrale e l'oculare, chiamandola *simblefaro*.

Osservazioni

2. Ora però è sopravvenuto il periodo critico e si è cercato quali e quanti sono i fatti che hanno confermata si fatta aderenza, e *Manz* (loc. cit. s. 110) è giunto alla conseguenza che sinora niun fatto fu veduto con sicurezza. Ma lasciando da parte le difficoltà teoriche per ammettere come due mucose mobili possano aderire fra loro, non si può giungere alla suddetta conclusione, essendovi per lo meno l'osservazione di *Rognetta*[2]; il quale vide in un occhio le due palpebre allontanate fra loro per 3 linee, che aderivano al globo oculare e mostravano nell'intervallo un velo mobile sporgente.

Oltre quest' osservazione havvene una seconda di *Alessi*[3]. Egli nel 1854 esaminò in Perugia un giovane che aveva l' abbassamento parziale della palpebra superiore, che copriva il lato interno dell' occhio ed un terzo della cornea; e ciò in seguito ad aderenza col globo oculare, la quale aveva luogo mediante due piccole briglie fibrocarnose tappezzate dalla congiuntiva. *Vautrin* (Thèse 1856)

1) **Marco Aurelio Severino.** *De efficaci medicina.* Libr. III, Cap. XXXV. Francofurti 1646.

2) **Rognetta F.**, di Reggio di Calabria. *Cours d' ophthalmologie.* Paris 1844.

Con dispiacere non abbiamo potuto consultare questo libro.

3) **Alessi.** *Annales d' oculistique.* Ser. 6.ª Tom. II, 31 juillet 1854.

pone questa seconda osservazione fra le congenite, ma noi per ora non possiamo confermarla non avendola letta nell' originale. Dobbiamo però aggiungere che il simblefaro fu veduto due volte associato al coloboma palpebrale. (*Osio, Dor.* Vedi *Coloboma*).

D. MICROBLEPHARON. ABLEPHARON.

(Palpebre piccole o mancanti).

Ablepharon

1. Rare volte fu notata la mancanza totale delle palpebre in un occhio o in ambidue *(ablefaron)*, e *Mackenzie* [1] credeva che ciò non accada mai quando il globo oculare è normale. Egli è vero che vi sono parecchie osservazioni in cui mancavano i globi oculari, od erano difettosi, ma ve ne sono pure alcune altre in cui vi era il globo oculare completo come negli acranici di *Alix* [2], di *Otto* [3] e di *Himly* [4]. E forse vi era acrania anche nel caso di *Carron de Villards* [5] dicendo che il suo feto era mostruoso; sicchè sembra conveniente il dire in modo più generale che l' *ablepharon* s' associa ad altre mostruosità.

Microblepharon

2. Assai più spesso furono veduti esempi di palpebre brevi congenitamente che non giungevano a toccarsi nè volontariamente, nè nel sonno (*microblepharon*); lo che deriva dalla brevità ora d' ambidue le palpebre ed ora d' una sola; in ogni caso rimane un intervallo più o meno

1) **Mackenzie W.**, prof. a Glascow. *Des maladies de l' oeil.* Tom. I, pag. 143. Paris 1858 (trad. dall' inglese).

2) **Alix M. F.** *Observ. chirurgica.* Altemburg 1774; Abt. II. — Francofurti 1778, Abt. IV.

3) **Otto A. G.** *Monstrorum sexcentorum.* Vratislaviae 1841, pag. 18. N. 29. Feto emicefalo in cui *orbitarum tegmina desunt.*

4) **Himly**, *loc. cit.* Bd. I, s. 181. — *Catalog von Zürich Museum* 1774. Bd. II, s. 204.

5) **Carron de Villards F.**, prof. a Torino. *Malattie degli occhi.* Trad. dal francese. Tom. I, pag. 242. Firenze 1843.

grande che lascia il globo oculare scoperto ed esposto alle azioni esterne, e che non permette alle lacrime di essere tutte raccolte dai punti lacrimali. Gli antichi oculisti, quando lo spazio scoperto era piccolo, trovarono l' analogia col modo con cui le lepri tengono le palpebre dormendo (almeno così supposero) e ricavarono il titolo di *lagophtalmus*, il quale poi fu esteso a tutti i gradi di scopertura. Ma con questo titolo si possono comprendere ancora le aperture dipendenti da macroftalmo, da sporgenza del bulbo, e da paralisi della palpebra inferiore, laonde il lagoftalmo non corrisponde sempre alla stessa condizione anatomica.

Lagophtalmus

Osservazioni

Esempi di microblefaro di due palpebre, sia da un lato, sia da ambidue, furono già recati nel secolo scorso da *Hoppe*[1] e da *Müller D.*[2], e poscia si moltiplicarono. Fra gli esempi di microblefaro parziale vanno ricordate un'osservazione di *von Ammon* in cui il difetto era soltanto nella palpebra superiore, ed un' altra precedente di *Roux* (1774) in cui l' eccedenza della palpebra inferiore compensava il difetto nella superiore (*Mackenzie* loc. cit. pag. 143). Nè mancano casi in cui il difetto era invece nella palpebra inferiore, ed il prof. *Reymond* di Torino gentilmente ci ha mandato di recente una fotografia d'un bambino in cui detta palpebra in ambidue gli occhi era brevissima e più specialmente nel tratto interno, in guisa che essi rimanevano stabilmente scoperti nella parte inferiore. Fra l' insufficienza e la mancanza delle palpebre si sono dati finalmente dei gradi intermedi : per es. *Friderich*[3] vide un neonato privo d' occhi e di sopraccigli, che in luogo delle palpebre aveva un grosso orlo cutaneo circolare.

1) **Hoppe El.** (Huppius). *De palpebris earumque affectibus*. Basileae 1715.

2) **Müller D.** *De palpebrarum affectibus*. Halae 1772 (cit. da **Fleischmann.** *Bildungshemmungen*. Nürnberg 1833, s. 314.

3) **Friderici.** *Monstrum humanum rariss.* Lipsiae 1737.

E. Blepharoptosis congenita.

(Prolasso congenito della palpebra superiore).

Sinonimi

1. Il prolasso della palpebra superiore fu chiamato nel secolo scorso da *Kürner*[1] *lapsus palpebrae superioris* in omaggio all' espressione di *Platnerus*[2] e fu rappresentato da *Sömmering*[3]. Nel presente secolo fu detto invece *ptosi*.

Caratteri

La palpebra superiore copre più o meno il globo oculare fino a sormontare la inferiore, mentre la volontà dell' infermo è incapace di sollevare la prima; però si citano casi in cui coll' esercizio prolungato del muscolo frontale fu in parte supplita la funzione dell'elevatore (*Tartuferi*[4]). Il prolasso è più spesso bilaterale ed abbastanza frequente, e talvolta associato al microftalmo, allo strabismo, al coloboma e all' epicanto.

Carron de Villards (loc. cit. pag. 238) avverte che al rilassamento della palpebra superiore spesso s'aggiunge quello dell' inferiore, ed allora ambedue cadono in avanti per guisa che l' occhio somiglia a quello d' alcuni rettili della famiglia dei chelidonii. Egli poi crede che questa specie di ptosi dipenda per lo più da atonia del muscolo orbicolare, e come tale debba essere curata.

Etiologia

2. La blefaroptosi alcune volte dipende da ipertrofia della palpebra (primo grado d' elefantiasi), che *Rosas*[5] con maggior semplicità diceva da lunghezza eccessiva. Questa

1) **Kürner G. A.** *Diss. inaug.* Tubingae 1781.

2) **Platnerus J. Z.**, di Lipsia. *Institutiones chirurgiae rationalis.* Lipsiae 1745. — Venetiis 1747.

„ Lapsum vel a resolutione muscoli vel vulnere levatorem transversim dissecante deducam. „

3) **Sömmering S. Th.** *Abbildungen einiger Missgeburten.* Mainz 1791, s. 23, fig. 8.

4) **Tartuferi Ferrucio.** *Rivista clinica.* Bologna 1879; Fasc. di Agosto.

5) **Rosas A. E.** *Handbuch der theoret. und prakt. Augenheilkunde.* Wien 1830. Tom. I, s. 269.

ragione del prolasso fu pure verificata da *Seiler*, *von Ammon* e *Fichte*. Altre volte dipende da ciò che la palpebra è divisa da una fessura (*coloboma*); e secondo *Manz*[1] la insufficienza funzionale del muscolo elevatore può anche derivare dalla piccolezza del bulbo. E in molti altri casi fu notata la palpebra assottigliata (*Mackenzie*), ed allora si suppose che l'elevatore avesse uno sviluppo insufficiente, e quando la palpebra apparve normale si ritenne che il muscolo fosse solo paralizzato (*Cappelletti*[2]).

Questa paralisi quando è da un sol lato facilmente è stata prodotta da una causa meccanica durante il travaglio del parto, come l' incuneamento della testa o l' azione del forcipe. Ma la paralisi può anche essere una successione di una malattia infettiva: difatto *Carron de Villards* la vide più volte associata a strabismo, e consecutiva al tifo d'Italia del 1817 e 1818. Quando poi è bilaterale e si escludono le cause meccaniche ed infettive, allora bisogna convenire con *Manz* che difficilmente la paralisi è circoscritta al ramo oculo-motore e si ha da ritenere che si tratti invece d' un difetto di sviluppo nerveo-muscolare dell' elevatore. Si raccontano altresì alcuni rari esempi d' eredità fino a tre generazioni (*Horner*[3]), od almeno fu veduta ripetersi la blefaroptosi in più fratelli (*Manz*). *Alessi*[4] poi in un caso in cui vi fu una vera successione rinvenne complicata la ptosi coll' appianamento dell' arco sopraccigliare.

F. Iperplasia cutanea delle palpebre.

Caratteri

1. L'accrescimento eccessivo del tessuto connettivo fu trovato finora nella palpebra superiore, specialmente a

1) **Manz.** *Handbuch der gesammten Augenheilkunde von Graefe und Saemisch.* Bd. II, s. 111. Leipzig 1875 *(coloboma).*

2) **Cappelletti G. B.** *Le malattie dell' occhio.* Vol. I, pag. 23. Trieste 1845.

3) **Horner F. B.** in **Gerhard.** *Delle malattie dei bambini.* Vol. VI, Parte 1.ª pag. 144. Trad. ital. Napoli 1887.

4) **Alessi.** *Annales d' Oculistique.* Vol. I, Supplément pag. 39. Bruxelles 1842.

destra: ora circoscritto, formando piccoli tumori fibrosi che raggiunsero col tempo diverse grandezze; ora limitato al tessuto sotto epiteliale in guisa da formare delle pieghe trasversali che giunsero a coprire le ciglia (*Businelli*[1]); ora esteso a tutto il connettivo sì da costituire una vera ipertrofia palpebrale (elefantiasi). Tutte queste forme generalmente sono acquisite, e solo in alcuni casi esse hanno principiato a manifestarsi poco dopo la nascita. Non conosciamo però alcun esempio di fanciulli nati con tali deformità.

Elefantiasi

2. L' elefantiasi fu da prima descritta da *Carron de Villards*[2], da *von Ammon*[3], da *Liston*[4] e da *Tettamanzi*[5], poscia da alcuni altri. Essa da luogo ad un ingrandimento progressivo d' una palpebra, generalmente la superiore, che può discendere fino a livello delle narici (*Liston*) e lateralmente fino alla tempia (*Gräfe*[6]). In generale la superficie cutanea si mantiene liscia (*van Duyse*[7]), ma può anche offrire dei piccoli tumoretti a guisa di molluschi (*Liston*). L' ingrossamento della palpebra varia grandemente, poichè in luogo d'essere uniforme, la neoplasia può convertire la palpebra

1) **Businelli Francesco**, oculista in Roma. — Vedi **Carlo Darwin.** *Origine della specie.* Con note del prof. **Canestrini.** Roma-Napoli 1875, pag. 442.

Businelli potè seguire questo carattere in una famiglia per 4 generazioni successive.

2) **Carron de Villards F.** Vedi **Fano.** *Traité des maladies des yeux.* Tom. I, pag. 441. Paris 1838.

L' osservazione non si trova nell' opera dello stesso **Carron de Villards**, ma invece negli *Annales d'Oculistique.* Tom. XXXII, pag. 255. Inoltre nel Tomo XXXV, pag. 130, havvi una seconda osservazione ed ambedue sono riportate da **Mackenzie** Tom. I.

3) **von Ammon.** *Klinische Darstellung der Krankheiten und Bildungsfehler des menschlichen Auges.* Bd. II, Tafel XII, und Bd. III, Tafel VI; 1838-1841.

4) **Liston**, di Londra. *Jahresbericht von Canstatt.* Bd. II, N. 7. — **Cappelletti G.** *Le malattie dell' occhio.* Vol. I, pag. 21. Trieste 1845.

5) **Tettamanzi.** *Annales d' Oculistique.* Tom. XXXII, pag. 253. Bruxelles 1853.

6) **Gräfe.** *Klinische Monasblätter für Augenheilkunde.* Jahrgang 1863.

7) **van Duyse.** *Annales d'Oculistique.* Tom. CII, pag. 157; 1889.

in un tumore, che nel caso di *Carron de Villards* raggiunse il volume d' un arancio.

Una buona descrizione istologica è stata data da *Bech* [1]: egli trovò nei suoi due casi l' accrescimento del connettivo non solo nella cute e nel tessuto sotto-cutaneo, ma ben anche posteriormente al muscolo orbicolare fino al tarso e dietro alle glandole Meobomiane. Il connettivo era in tutti gli stadi di sviluppo, principiando dagli accumuli, sparsi in diversi punti, di giovani cellule connettivali, e giungendo fino alla forma di fasci fibrillari. Gli spazi linfatici erano dilatati; le arterie e le vene ipertrofiche; e tratti del muscolo orbicolare presentavano degenerazione amiloide. Parecchi osservatori poi notarono come la congiuntiva palpebrale conservi l' aspetto normale.

Neuroma cirsoideo

3. L' iperplasia palpebrale non è sempre così semplice come l' ha descritta *Bech,* poichè noi fino dal 1870 [2] esaminammo e rappresentammo due casi in cui parimenti a destra vi era, oltre l' esuberanza del connettivo un gran numero di nervi, assai ingrossati e disposti a spira (*neuroma*

cirsoideo). Nel primo caso l' iperplasia principiò a manifestarsi in un bambino nel 2.° anno di vita, principalmente sotto il sopracciglio, e discendeva nella palpebra superiore estendendosi alquanto alla regione temporale. All' età di 6 anni escisero il sopracciglio ed il tumore (vedi figura);

1) **Bech Theodor.** *Ueber Elephantiasis des obern Augenlides.* Basel 1878. Inaug. Diss.

2) **Taruffi C.** *Due casi di neuroma cirsoideo.* Bullettino delle Scienze Mediche. Ser. 5.ª, Vol. X, pag. 54. Bologna 1870.

ed esaminato questo, ponendo il sopracciglio in basso, si ebbe l' impressione che i nervi palpebrali nascessero dal sopracciglio. Il tumore poscia si riprodusse, estendendosi maggiormente sulla fronte, ma l'escisione fatta dopo alcuni anni mostrò soltanto una neoformazione connettivale senza produzione di nervi.

Nel secondo caso l'ipertrofia della palpebra principiò a manifestarsi in una bambina dell' età di 4 anni al lato interno della palpebra. stessa. Fatta l' escisione di questa parte, la neoplasia poscia si manifestò dal lato esterno, invadendo alquanto la regione temporale. All'età di 16 anni fu rinnovata l'escisione dal prof. *Rizzoli*, e noi rinvenimmo nel pezzo asportato gli stessi costituenti del primo caso, con questa differenza che i cordoni nervosi erano meno grossi e tortuosi. In seguito non si ebbe notizia se fosse accaduta una nuova recidiva.

Quando pubblicammo le due osservazioni avvertimmo che già *Billroth* [1] aveva descritti due casi analoghi, parimenti nella palpebra superiore (in un caso però il tumore era a sinistra); riferimmo ancora altre osservazioni che dimostravano come il neuroma cirsoideo, a guisa dell' elefantiasi semplice, possa trovarsi nelle regioni più diverse del corpo; e ciò risulta ancora dal lavoro assai esteso pubblicato 13 anni dopo da *Recklinghausen* [2]. Però fin d' allora notammo che tale neuroma ha una speciale predilezione per la testa (region parietale, temporale ed occipitale): ed oggi aggiungeremo che anche *Horner* [3] operò un nuovo caso sotto il sopracciglio destro in un ragazzo di 8 anni.

1) **Billroth.** *Archiv für Klin. Chirurg.* Bd. IV, s. 547; 1863. — Bd. XI, s. 232; 1869.

2) **von Recklinghausen.** *Ueber die multipl. Fibroma der Haut.* Berlin 1882.

3) **Horner F. B.**, prof. a Zurigo — in **Gerhard C.** *Delle malattie dei bambini.* Vol. VI, Parte I, pag. 142. Traduz. italiana. Napoli 1887.

G. Epicanthus

(Piega cutanea sopra un angolo dell'occhio).

Storia

1. *Epicanto interno.* — Una piega cutanea che copra notevolmente un angolo dell'occhio non è una anomalia frequente, ed è stata veduta generalmente congenita sul canto interno d'ambidue gli occhi. Essa fu descritta per la prima volta nel 1828 da *Schoen*[1], poscia illustrata da *von Ammon*[2] con due esempi. Nel 1834 *Walker*[3] descrivendone un nuovo caso introdusse il titolo d'*Epicanthus.* Nel 1841 *Carron de Villards*[4] dimostrò che questa deformità poteva anche essere acquisita, per es. in seguito ad oftalmite scrofolosa, od a blefarospasmo nervoso.

Epicanto interno

2. Gradi leggieri d'epicanto interno si trovano spesso nei bambini; ma esso generalmente scompare verso il 5.° anno; alcune volte però si conserva nell'adulto nel grado che si riscontra per la razza mongolica (*Metschnikoff*[5]). In qualche raro caso poi prende uno sviluppo teratologico, specialmente quando la radice del naso è molto appianata; il qual fatto non toglie che non debba considerarsi per uno sviluppo esuberante della cute. Non è però sempre vero che pur allora sia sempre bilaterale, come pretendeva *Radius*[6], avendo già *von Ammon* rappresentato un caso in cui l'epicanto era da un sol lato.

1) **Schoen N. I. A.** *Handbuch der patholog. Anatomie des Auges.* Hamburg 1828, s. 60.

2) **von Ammon F. A.** *Zeitschrift für Ophthalmologie.* Tom. I, s. 533, 1831. — *Die angeborenen chirurgischen Krankheiten.* Berlin 1842, fig. 6 und 7.

3) **Walker Giovanni.** *Principles of ophtalmic surgery,* London 1834, pag. 11 (citaz. data da **Himly**).

4) **Carron de Villards.** Trad. citat. Tom. I, pag. 392.

5) **Metschnikoff E.** *Zeitschrift für Ethnologie.* Bd. VII, s. 153; 1874.

6) **Walter W.** und **Radius.** *Handwörterbuch der gesammt. Chirurgie und Augenheilkunde.* Bd. II, s. 485. Leipzig 1837.

Caratteri

L' epicanto teratologico si presenta in forma di piega cutanea che parte da uno o da ambidue i lati della radice del naso ed avanza sulla palpebra verso l' esterno in forma semilunare, continuandosi superiormente ed inferiormente colle pieghe della medesima. Tale epicanto copre la commissura palpebrale, la caruncola, i punti lacrimali, e può giungere fino in corrispondenza del margine corneale. Sollevando la cute del dorso del naso in forma di piega longitudinale, esso scompare. Se l'occhio si volge verso il naso (la sclerotica corrispondente e per fino porzione della cornea nascondendosi sotto la piega) si ha l' apparenza d'uno strabismo convergente ; però talora lo strabismo esiste realmente. Altre volte invece si riscontra la ptosi, oppure il microftalmo e perfino il tumore lacrimale (*Wecker*) [1].

Epicanto esterno

3. *Epicanto esterno.* — Una piega cutanea che copra l' angolo esterno dell' occhio è un fatto assai raro, di cui non si conoscono che i due esempi seguenti, nei quali la deformità era bilaterale; e sebbene la piega sia stata riscontrata nell' adulto devesi supporre che l' origine fosse congenita.

Osservazioni

Oss. 1. — **Sichel.** *Annales d'Oculistique.* Tom. XXIX, pag. 211, 1850. — **Mackenzie.** *Maladies de l' oeil.* (4.me édit.). Tom. I, pag. 319.

Un sacerdote di 39 anni era affetto da ambliopia all'occhio destro e da amaurosi incompleta con strabismo divergente a sinistra. Egli presentava inoltre un epicante alle due commissure palpebrali esterne, specialmente nell' occhio sinistro. Quivi la commissura era totalmente coperta da una piega semilunare posta verticalmente, lunga più d' un centimetro, disposta in senso inverso della piega che costituisce l' epicanto interno. Le pieghe delle palpebre erano numerose e profonde vicino alla commissura esterna; e s' allungavano nella direzione della piega cutanea. Quando si contraevano i muscoli palpebrali, la piega epicantica s' allungava specialmente in basso.

Oss. 2. — **Chevillon.** *Ibid.* Tom. XXIX, pag. 285 ; 1852. — **Mackenzie.** *Ibid.* 320.

Si presentò all' ufficio di leva un giovane contadino che aveva i globi oculari piccoli e sporgenti, la fessura palpebrale orizzontale e le commissure interne, come pure i globi, ravvicinati alla radice del naso.

1) **Wecker.** *Études d'Ophthalmologie.* Tom. I, pag. 619. Paris 1863.

All' esterno le commissure non apparivano, perchè una piega cutanea univa per un terzo della loro estensione la palpebra superiore coll'inferiore e copriva la cornea trasparente. Essa aveva una forma triangolare col margine interno o libero, a guisa di mucosa sclerotizzata. Quando gli occhi si chiudevano, la membrana scompariva e rimaneva un breve solco. L' occhio si moveva liberamente ed il giovane non sembrava molestato da quella deformità.

H. POLYBLEPHARON.

(Palpebre soprannumerarie).

Sede

1. Con questo titolo chiameremo quelle pieghe congenite della congiuntiva che accidentalmente coprono più o meno da un lato la sclerotica. Già da lungo tempo gli anatomici hanno ammesso nell' uomo un rudimento palpebrale, rappresentante la terza palpebra o membrana *nictitante* degli uccelli e di molti rettili [1]. Essa non è altro che una piega semilunare sorgente dal grande angolo dell' occhio, sottoposta alla caruncola lacrimale, ed in cui *Giacomini* ha rinvenuto un rudimento della glandola d' Harder e di cartilagine, in parecchi uomini di razza nera. Ora è degno di nota che questo rappresentante della terza palpebra non ha fornito finora nell' uomo alcuna osservazione d' iperplasia, nè acquisita, nè congenita. Invece si possiedono alcuni esempi, di recente raccolti dal dott. *Larcher*, d' una quarta palpebra veramente teratologica, la quale aveva origine dal fondo cieco congiuntivale del canto esterno ed avanzava sul globo oculare.

Oss. 1. — **von Ammon.** *Klinische Darstellung der angebornen Krankheiten des Auges.* Berlin 1838.

Si osserva nella commissura esterna delle palpebre una sottile membrana triangolare che non ha aderenza colla congiuntiva oculare, potendosi introdurre dietro la medesima una sonda. Essa non impediva

1) **Blumenthal A.** *De externis oculorum integumentis etc.* Berolini 1812.

l' apertura delle palpebre e poteva assomigliarsi alla membrana interdigitale.

(Siamo dolenti di non aver potuto verificare questa osservazione, dubitando noi dell' esattezza della medesima).

Oss. 2. — **Dubois,** di Bordeaux. *Annales d'Oculistique.* Tom. XXVI, pag. 268 ; 1850.

Bambina di 2 anni con una quarta palpebra all' occhio destro, la quale ricopriva in certi movimenti dell' occhio un terzo della sua superficie. Questa duplicatura della congiuntiva oculare, notevolmente bianca, aveva la forma d' un triangolo, estesa un mezzo centimetro sulla congiuntiva oculare, ed un centimetro e mezzo quando l' occhio si volgeva verso l' angolo interno. L' autore aggiunge che questa piega non aderiva al globo oculare, permettendo i movimenti al medesimo.

Oss. 3. — **Fronmueller.** *Annales d' oculistique.* Tom. XXVI, p. 49. Bruxelles 1850.

Una ragazza di 17 anni aveva dalla nascita una piega membranosa rosso-pallida al canto esterno dell'occhio sinistro, da cui prendeva origine; la quale piega aveva un margine libero concavo, rivolto verso la cornea. Questa piega somigliava alla congiuntiva, e si faceva più estesa quando l' occhio si volgeva internamente, però essa copriva metà della cornea quando l' occhio si volgeva all' esterno. Quando le palpebre erano chiuse, si osservava un' eminenza verso l'angolo esterno.

Oss. 4. — **Fano.** *Annales d'oculistique.* Tom. XLX, pag. 23 ; 1862 ; cit. da **Larcher.**

Una femmina di 4 mesi aveva davanti la metà esterna della sclerotica dell' occhio destro, una piega semilunare colla concavità verso il canto interno. Essa era bianco-grigiastra, fornita di alcuni vasi, e sporgeva maggiormente quando si deprimeva fortemente la palpebra superiore. Le due estremità di essa si perdevano nel fondo cieco superiore ed inferiore della congiuntiva. Quando l' occhio si volgeva internamente la piega seguiva l' occhio, senza raggiungere mai l' orlo della cornea, sicchè la vista non era turbata.

Oss. 5. — **Larcher J.** *Des paupières rudimentaires.* Thèse. Paris 1889.

Una bambina di 14 anni aveva dalla nascita una membrana rossastra, non trasparente, sottoposta alla commissura palpebrale dell' angolo esterno dell' occhio sinistro. Questa membrana aveva una forma triangolare, s' avanzava alla distanza di 2 millimetri dalla cornea col suo margine libero in forma semilunare, dotato di peli fini. Essa non

aderiva alle palpebre sovrapposte, bensì al globo oculare colla sua superficie posteriore, ma così lassamente da scostarsi di 1 millimetro dalla cornea quando l' occhio si volgeva all' interno. La membrana suddetta, in seguito all' esame istologico, fu considerata una piega della congiuntiva oculare.

Oss. 6. — **Gonella**, prof. in Pisa. *Lettera inedita diretta gentilmente a* **Taruffi.**

Una bambina presentava all' angolo esterno dell' occhio sinistro una anomalia congenita consistente in una piegatura, che per la sua posizione poteva simulare una quarta palpebra. Essa era perfettamente identica nel suo aspetto alla anomalia descritta da **Dubois** appunto sotto il nome di quarta palpebra. L' autore asportò tale produzione, e rinvenne i tessuti propri del dermoide, ma niuna traccia nè di cartilagine, nè di tarso.

I. ECTROPION.

(Palpebra rovesciata all' esterno).

Storia

1. Negli archivi della scienza sono sparse alcune osservazioni, le quali non lasciano alcun dubbio intorno all'essersi verificato più volte il rovesciamento all' esterno della palpebra inferiore fino dalla nascita. Ma niuno si è dato cura di ricorrere alle descrizioni originali per sapere i caratteri di questo ectropion congenito e le circostanze che l'accompagnarono, a fine di ricavarne un concetto generale e possibilmente etiologico. Neppure siamo in posizione di farlo noi, per la mancanza di libri relativi, sicchè possiamo dare solo alcune notizie storiche tratte di seconda mano.

Osservazioni

2. Secondo *Seiler* [1] i primi ad accennare l' ectropion congenito sarebbero stati *Loschge* [2] e *Schutte* [3]. Poscia *Bla-*

1) **Seiler B. G.** *Beobachtungen Bildungsfehler der Augen.* Dresden 1833.

2) **Loschge** in **Isenflamm** und **Rosemmüller.** *Beiträge zu Zergliederungskunste.* Bd. I, s. 318. Leipzig 1800.

3) **Schutte** in **von Gräfe.** *Journal der Chirurgie und Augenheilkunde.* Tom. IX, s. 147. Berlin 1826.

sius [1] e *Fleischmann* [2] riferirono due casi che chiamarono *ectopia del tarso,* in cui il margine della palpebra inferiore ed i cigli erano rivolti anteriormente. Nel 1838 *von Ammon* [3] rappresentò un nuovo caso in cui all' ectropion s'associava il microftalmo, ed attribuì le due cose ad un processo patologico. Nel 1842 *Carron de Villards* oftalmologo in Torino (Op. cit. pag. 339) ricordò un esempio veduto da *Riberi;* ma quest' autore in niuna delle sue Opere ne fornisce la descrizione. Recentemente *Behrend* [4] e *Caspary* [5] trovarono la stessa deformità nella palpebra inferiore di due individui, e la videro associata a malattie generali della pelle (1.° atrofia congenita della cute con cicatrici; 2.° ictiosi fetale) e ad extraflessione del labbro inferiore; e *van Duyse* [6] riporta tre osservazioni di *Talko* di Varsavia ed una propria, in cui all' ectropion s' associava una cisti sierosa congenita dell' orbita e microftalmo.

K. Blepharo-coloboma

(Fessura perpendicolare nella palpebra).

Frequenza

1. Le palpebre vanno soggette a fessura congenita, come le altre parti della faccia. La divisione ora è circoscritta alle medesime, ed ora non è se non la continuazione di quella del naso o della guancia. Si è creduto per lungo tempo che le fessure limitate alle palpebre fossero molto rare, poichè non si conoscevano che i cenni dati da *Saint-*

1) **Blasius.** *Zeitschrift für die Ophthalmologie.* Bd. IV, s. 160. Dresden 1834.

2) **Fleischmann.** *Journal der Chirurgie und Augenheilkunde.* Tom. I, (neue Folge), s. 415. Berlin 1842.

3) **von Ammon.** *Klin. Darstellungen des menschlichen Auges.* Theil II, Tafel I, fig. 7. Berlin 1838.

4) **Behrend G.** *Berlin Klin. Wochenschrift* N. 6; 1885.

5) **Caspary J.** *Vierteljahresbericht für Dermat. und Syphilis.* Bd. XIII, s. 3; 1886.

6) **van Duyse,** nell' Università di Gand. *Annales d'Oculistique.* Bruxelles 1881. Tom. LXXXVI, pag. 144.

Yves nel 1722 [1], le osservazioni di *Mayor* del 1808 (vedi osservazione), di *Beer* nel 1813 (ibid.) e di *Benedict* nel 1824 [2]; ma poscia i casi sono cresciuti di numero in guisa che *van Duyse* nel 1882 [3] ne ha potuto raccogliere 24 e *Nicolin* nel 1888 aggiungerne altre 12 [4], o noi (1891) abbiamo portata la cifra dei casi a 46, senza spingere ovunque le ricerche.

Osservazioni

Oss. 1. — **Mayor F.** *Thèse sur quelques maladies des yeux.* Montpellier 1808, pag. 11, citato da **van Duyse.**

Fanciullo colla palpebra superiore destra divisa vicino all' angolo interno e con una piega congiuntivale che s' estendeva dal coloboma verso la cornea.

Oss. 2. — **Beer.** *Das Auge oder Versuch etc.* Vienne 1813, p. 55. Neonato maschio con un coloboma nella palpebra superiore sinistra che lasciava scoperta la metà superiore dell' occhio. La cornea era conica e trasparente.

Oss. 3. — **Heyfelder.** *Ammon's Zeitschr. für die Ophthal.* Tom. I, pag. 480. Dresden 1831; cit. da **von Duyse.**

Bambino di 3 mesi con coloboma nella palpebra superiore sinistra e con coloboma dell' iride. Eravi inoltre a sinistra labbro leporino e fessura della guancia.

Oss. 4-7. — **von Ammon A.** *Ibid.* Tom. V, pag. 83; 1837, con fig. Cit. da **van Duyse.**

1. Uomo di 20 anni con coloboma della palpebra superiore sinistra, e con microftalmo. Mancavano i metatarsi in ambidue i piedi.

2 e 3. Due casi di coloboma nella palpebra inferiore, senza alcun altra notizia.

4. Fanciullo di 6 anni, con un coloboma triangolare della palpebra superiore destra e coi margini forniti di cigli. Nell' occhio vi erano due tumori dermoidi: uno superiore e l' altro inferiore alla cornea.

1) **Saint-Yves.** *Traité des maladies des yeux.* Paris 1722.

2) **Benedict W. G.** *Handbuch der prakt. Augenheilkunde.* Tom. III, s. 46. Leipzig 1824.

Afferma d' aver veduti 6 casi di coloboma.

3) **van Duyse,** dell' Università di Gand. *Annales de la Soc. de Méd de Gand,* 1882, pag. 186.

4) **Nicolin J.** *Du colobome congénital des paupières.* Lyon 1888.

Oltre ai 36 casi, **Nicolin** ne ha riportati altri 20 che in generale. appartengono alle fessure della faccia.

Oss. 8. — **Fabini.** *Berliner Encyclopedie Wörterbuch etc.* Tom. VII, pag. 195; 1832.

Oss. 9. — **Cunier F.** *Annales d' oculistique.* Tom. VII, pag. 10, fig. 3. 1842.

Fanciullo di 7 anni con coloboma in mezzo alla palpebra inferiore destra; sui margini (in forma di V) vi erano dei cigli. Blefaroptosi nella palpebra superiore.

Oss. 10. — **Cappelletti.** *Le malattie dell' occhio.* Vol. I, pag. 154. Trieste 1845.

Vide un bambino di 9 anni con un coloboma nella palpebra superiore in cui s' associava la perdita di sostanza sì da lasciar scoperto il bulbo nella sua parte anteriore; e questo faceva supporre che la palpebra mancasse in totalità.

Oss. 11. — **von Arlt.** *Krankeiten des Auges.* Tom. III, pag. 376; 1845, cit. da **van Duyse.**

Ragazza di 18 anni con coloboma nella palpebra superiore sinistra. Cigli epibulbari nei due occhi. Linguetta intercalare senza cigli e senza tarso.

Oss. 12. — **Cornaz C. A. Z.** *Des abnormités congénitales des yeux.* Lausannae 1848, pag. 5.

Una sposa, avendo veduto un uomo al quale un colpo di sciabola aveva tagliata la faccia dalla fronte fino alla bocca, mise al mondo, poco dopo questo avvenimento, un fanciullo con un coloboma della palpebra superiore e dell' iride e con un labbro leporino.

Oss. 13. — **Ryba.** *Prager Vierteljahreschr. für die prakt. Heilkunde* 1853, Tom. III, pag. 30.

Neonata con coloboma alla palpebra inferiore destra e con un tumore dermoide nella palpebra stessa sotto il punto lacrimale. Il globo oculare aveva subìto una riduzione di volume.

Oss. 14. — **Wilde.** *An essay on the malformations and congenital diseases of the organ of the sight.* London 1862.

Oss. 15. — **Bäumler.** *Beiträge zur Lehre vom Coloboma oculi.* Würzburg med. Zeitschr. Bd. III, pag. 72; 1862.

Oss. 16. — **Horner F. B.** *Klin. Monatsch. für Aug.* 1864, p. 190.

Uomo di 28 anni con un doppio coloboma nella palpebra superiore destra, uno dei quali era più largo ed aveva sede nella metà interna

della palpebra; fra le due fessure vi era un' appendice cutanea guernita di lunghi cigli bianchi. Aveva inoltre dei tumori dermoidi epibulbari nell' occhio sinistro.

Oss. 17. — **Manz.** *Graefe' s Archiv für Ophthal.* Tom. XIV, p. 145; 1868, cit. da **van Duyse.**

Giovane di 18 anni con coloboma delle due palpebre superiori e dei sopraccigli. Una linguetta cutanea s' interponeva nelle fessure palpebrali, e andava ad inserirsi nella cornea.

Oss. 18. — **De Wecker.** *Archiv für Aug. und Ohrenheil.* Tom. I, pag. 126; 1869.

Un uomo aveva un coloboma alla palpebra superiore destra ed un dermoide epibulbare che s' interponeva nella fessura palpebrale.

Oss. 19 e 20. — **Seely.** *Transactions of the American ophtal. Soc.* 1871, pag. 144, cit. da **van Duyse.**

In un caso (di cui s' ignora il sesso e l' età) eravi coloboma nella palpebra superiore ed inferiore, ed inoltre labbro leporino (non è detto il lato).

In un secondo caso il coloboma era in una palpebra superiore col labbro leporino dallo stesso lato.

Oss. 21. — **Pflüger E.** *Klin. Monatsbl. für Aug.* Tom. X, p. 250; 1872, cit. da **van Duyse.**

Fanciullo d' un anno con un coloboma alla palpebra inferiore sinistra. Nella palpebra superiore, spostamento delle ciglia all' esterno. Labbro leporino semplice (non è detto il lato) colla volta del palato arcuata senza simmetria.

Oss. 22. — **Wilkinson.** *Transactions of the pathol. Society* 1872, pag. 250.

Bambina di tre settimane, colle due palpebre superiori divise e con pterigio membranoso sui globi oculari.

Oss. 23. — **Gilette.** *Union médicale* 1773. N. 60.

Maschio di 6 anni con coloboma nelle due palpebre superiori. A destra mancanza del punto lacrimale.

Oss. 24. — **Steffan.** *Nagel' s Jahresb. für* 1873, s. 462. Oss. cit. da **van Duyse.**

Donna di 30 anni con coloboma nelle due palpebre superiori e un dermoide sul margine corneale corrispondente all' incisura.

Oss. 25. — **Streadfield.** *Ophthalmol. Hospit. Reports.* Tom. VII, pag 451; 1873, cit. da **van Duyse.**

Donna di 30 anni con coloboma nelle due palpebre superiori; nella palpebra destra vi erano due fessure fra cui si vedeva una linguetta cutanea.

Oss. 26. — **Lesser.** *Klinische Studie über seltenere Formen congenitaler Missbildungen im Bereiche des Kiemenbogens.* Deutsche Zeitschr. für Chirurgie. Bd. II, 1873.

Rinvenne la fessura d' una palpebra inferiore e la considerò come la rappresentante d' una fessura verticale della faccia.

Oss. 27. — **Davidson.** *Medic. Times and Gazette.* Tom. L, p. 169; 1875, con fig.

Bambina di 3 settimane con coloboma alla palpebra superiore sinistra e con una piega cutanea che dall' angolo del coloboma andava al lembo sclero-corneale. Naso appianato ed escrescenze verrucose sul dorso del naso.

Oss. 28 e 29. — **Talko.** *Zwei Fälle von congenitalen Coloboma palpebrarum.* Klin. Monatsblatt für Augen. 1875, pag. 202.

1. Ragazza di 20 anni con coloboma alla palpebra inferiore destra vicino all' angolo e con due dermoidi epibulbari.

2. Uomo di 28 anni con doppio coloboma della palpebra superiore sinistra e con dermoide epipalpebrale posto sopra la fessura dal lato interno. La linguetta interposta alle fessure possiedeva il tarso.

Oss. 30. — **Corradi Giuseppe,** prof. a Firenze. *Lo Sperimentale* 1879, pag. 371.

Coloboma superiore della palpebra destra con labbro leporino dello stesso lato in un ragazzo di 8 anni, con atrofia dell' occhio. Dal margine interno della fessura partiva una briglia che s' impiantava nella congiuntiva oculare quivi ipertrofizzata.

Oss. 31. — **Schleich.** *Mittheilungen aus der ophtalm. Klinik* (in Tübingen) 1880, pag. 414.

Uomo di 27 anni con coloboma alle due palpebre superiori. Nell' occhio sinistro vi era anche coloboma del sopracciglio, ed un tumorino dermoide superiormente all' angolo del coloboma palpebrale. Dal cuoio capelluto discendevano sulla fronte due prolungamenti cutanei coperti di peli.

Oss. 32. — **Nuel.** *Archives d' ophtalmologie* 1881, pag. 437. Citato da **Nicolin.**

Un giovane di 20 anni aveva il naso grosso e nella sua estremità un solco mediano, e la bocca larga. Egli era privo del terzo interno delle due palpebre superiori. A livello della perdita di sostanza discendeva un lembo di pelle che aderiva al globo oculare e giungeva a coprire la cornea, ad eccezione del segmento inferiore della medesima, in forma di mezza luna, rimasto trasparente.

Oss. 33. — **van Duyse.** *Annales d' oculistique.* Tom. LXXXVIII, pag. 101. Gand 1882.

Una giovane di 20 anni aveva la regione palpebro-malare sinistra alquanto depressa, la radice del naso e la bocca larga; la bocca aveva inoltre l'angolo sinistro leggermente rialzato. Il sopracciglio dello stesso lato mancava della porzione esterna. La palpebra inferiore era poco sviluppata e fra il terzo interno e medio non apparivano nè cigli, nè sbocchi glandolari. Eravi inoltre una briglia che s' inseriva all'esterno del meridiano verticale della cornea e discendeva per aderire alla palpebra inferiore all'esterno dell' indizio del coloboma, e per confondersi colla cute. La cornea leggermente opaca.

Oss. 34. — **Burchardt.** *Centralblatt für praktische Augenheilkunde.* Mai 1884. — *Annal. d' oculistique* 1885, pag. 42. Tom. XCIII.

Uomo di 42 anni con leggiero coloboma della palpebra superiore, distante un centimetro del punto lacrimale. Presentava inoltre due dermoidi all' esterno della cornea ed inferiormente.

Oss. 35. — **Horner F. B.**, in **Gerhardt.** *Delle malattie dei bambini.* Vol. VI, Parte 1.ª (1882). Trad. ital. Napoli 1887, pag. 146.

Ricorda un bambino con un coloboma nella palpebra superiore destra e con ulcera delle cornea. Nella fessura palpebrale eravi un brevissimo pezzetto di pelle libera.

Oss. 36. — **Osio.** *El Siglo medico.* Mai 1883, cit. da **Nicolin.**

Fanciullo di 4 mesi con coloboma superiore bilaterale. Nel lato destro eravi simblefaron che fu operato. L' occhio sinistro era atrofico in seguito ad infiammazione dopo la nascita.

Oss. 37. — **Pfluger.** *Correspondenz-Blatt,* 1883; pag. 39. Citato da **Nicolin.**

Bambina di 14 giorni (presentata alla Società medica di Berna), la quale aveva un coloboma superiore della palpebra destra, cioè la

mancanza della palpebra per 14 millim. dal lato temporale, con dermoide al margine corneale. Ove mancava la palpebra, discendeva un lembo cutaneo aderente al bulbo fino alla cornea.

Oss. 38. — **Snell S.** *Transactions of the ophtalmologie.* Tom. IV. Chap. 13; 1885.

Una donna di 26 anni aveva un coloboma superiore unilaterale a sinistra fra il terzo esterno e medio, che comprendeva due terzi dello spessore della palpebra con un rafe superiore che giungeva fino al margine dell' orbita.

Oss. 39. — **Lannelongue.** *Traité des Kystes congénitaux.* Paris 1886, pag. 204.

Oss. 37. Coloboma della palpebra superiore sinistra con sviluppo incompleto del frontale. Detta palpebra è retratta specialmente al suo margine interno, ove il margine cigliare manca, e mancano quindi i cigli ed il tarso cartilagineo. Anche il terzo interno del sopracciglio manca di peli.

Oss. 40. — **Brinkmann.** *Beitrag zur Kasuistik der angeborenen Defekte des Lides.* Münchener medicinische Wochenschrift. Jahrgang 34. N. 27, s. 507; 1887.

Coloboma nella parte mediana delle due palpebre superiori.

Oss. 41. — **Fieuzal** (Gand). *Bulletin de la Clinique des Quinz e Vingts.* Tom. V. Avril-Juin 1887; Citato da **Nicolin.**

Una giovane di 22 anni aveva un coloboma alla palpebra superiore destra e parecchi dermoidi: alcuni precorneali, altri scleroticali distanti dalla cornea, due all' angolo interno dell' occhio, e due all' esterno.

Oss. 42. — **Panas.** *Bulletin méd.* 17 juillet 1887. Citato da **Nicolin.**

Fanciullo che fin dalla nascita aveva un coloboma superiore unilaterale con tessuto scleroticale sulla cornea, con labbro leporino di forma cicatrizia e colla bocca enorme sollevata dal lato del coloboma.

Oss. 43. — **Despagnet.** *Recueil d' Ophthalmologie* 1887, pag. 671. Citato da **Nicolin.**

Fanciullo che aveva fino dalla nascita un coloboma nel terzo interno della palpebra superiore sinistra.

Oss. 44. — **Berry.** *Note on a congenital Colobome of the lower Lid.* Ophthalm. Hospital Report. Vol. XII, pag. 255.

Oss. 45. — **Fricke.** *Berlin Klin. Wochenschrift* N. 38, pag. 845; 1889. — *Revue des Sc. Méd.* 15 avril 1890.

Giovinetta di 17 anni, che aveva al di fuori della parte mediana del sopracciglio, appartenente all' occhio destro, un tratto senza peli (glabro) largo un dito; e la palpebra superiore dello stesso lato aveva una perdita di sostanza quadrangolare. Nella palpebra inferiore eravi incavato soltanto il margine nel terzo interno senza offendere il punto lacrimale, situato esternamente all' incavo. Il punto lacrimale della palpebra superiore era invece posto internamente, cioè nella porzione normale.

La palpebra superiore dell'occhio sinistro presentava un'intaccatura al suo margine libero, senza cigli. Superiormente alla cartilagine del tarso eravi un hiatus largo 2 millimetri. Il margine inferiore ed esterno della cornea aveva un tumore dermoide.

Dalle due commissure labiali partiva orizzontalmente un cordone cicatrizio largo due dita (?), leggiermente convesso in basso. Avanti il trago di ciascheduna orecchia eravi una piccola appendice cutanea. Il mascellare inferiore si mostrava molto piccolo, ed il velo palatino anormalmente elevato.

Oss. 46. — **Dor,** Clinico di Lyon. Oss. raccolta da **J. Nicolin.** *Du coloboma congénital.* Lyon 1888, pag. 93, Obs. 44.

Un fanciullo di 5 anni presentava alle due palpebre superiori un coloboma simmetrico nel lato interno di quelle, senza comprendere il punto lacrimale. Gli occhi nel guardare in basso avevano il movimento limitato in causa che il margine superiore della cornea aderiva al fondo cieco congiuntivale ed alla faccia interna della palpebra (*symblepharon*).

Caratteri

2. I caratteri principali del coloboma che si possono ricavare dalle osservazioni suddette sono anzi tutto la sua grande frequenza in una palpebra soltanto, e questa è la superiore, in guisa che può dirsi approssimativamente che ciò accade cinque volte sopra sei. Difatto non abbiano riscontrato se non 8 casi in cui la fessura era nella palpebra inferiore d'un occhio (*von Ammon*, *Cunier*, *Ryba*, *Seerly*, *Pfluger*, *Lesser*, *Talko*, *van Duyse*) ed altri 8 nei quali era bilaterale cioè in ambidue gli occhi (*Manz*, *Wilkinson*, *Streatfield*, *Steffan*, *Gilette*, *Nuel*, *Osio*, *Nicolin*).

Sede

In quanto al punto più frequente in cui accade la fessura della palpebra superiore non havvi dubbio che quella si trovi molto spesso fra il terzo interno e medio, sia all'esterno

del punto lacrimale, sia all' interno del medesimo (*Gilette*). Talvolta però la fessura si trova al terzo medio (*Burchart*, *Brinkmann*) e perfino al terzo esterno (*Pfluger*, *Fricke*). La forma della medesima è generalmente quella d' un V rovesciato, Λ, ossia coll' apice in alto, (di rado l' angolo giunge fino al margine orbitale) e la base in basso in seguito al maggior divaricamento degli orli. La fessura comprende il tarso e tutti gli altri tessuti della palpebra, in guisa che quando il bambino piange i margini si divaricano maggiormente e il globo oculare in gran parte rimane scoperto.

Varietà

3. Questa forma di fessura subisce parecchie eccezioni: talvolta i margini si mostrano paralleli, levigati, anche cicatrizzati e per fino provveduti di cigli (*von Ammon* oss. 7). Altre volte i margini sono rossi, molto allontanati fra loro e non eguali, in guisa che certi autori ritennero vi fosse una perdita di sostanza (*Cappelletti* oss. 10). Ma, ciò che è più singolare, fu veduto in parecchi casi discendere fra i margini una linguetta membranosa, ora rosea, ora coll' aspetto della cute, che aderiva al globo oculare ed invadeva più o meno la cornea. Questa linguetta però non è stata descritta in modo da potersi con sicurezza indurre che si tratti del residuo d' una briglia amniotica (*von Arlt, Manz*, *Corradi*, *Pfluger, Horner*); tuttavolta non è verosimile che si tratta d' un prolungamento della cute superiore, specialmente nel caso di *Davidson* in cui si vedeva la linguetta nascere, non dalla cute, ma dall'angolo del coloboma e andare al lembo sclero-corneale.

Coloboma doppio

Lo stesso dubbio nasce per l'osservazione di *Wilkinson,* il quale affermò in caso di coloboma superiore d'aver veduto un pterigio col carattere di membrana. Non si può però dubitare sulla natura di quei colobomi in cui la porzione interposta era libera, eccetto superiormente ove si continuava colla cute del sopracciglio, ed aveva i caratteri cutanei e perfino le ciglia (*Horner, Stredfield*, *Talko*); in guisa che vanno considerati per esempi di coloboma doppio nella stessa palpebra, come ragionevolmente furono giudicati tali dagli autori. Per contrario si danno coloboma semplici appena iniziati cioè circoscritti al tarso, od anche indicati da una retrazione con mancanza di ciglia.

Complicazioni

4. Assai importanti sono le complicazioni che spesso presenta il coloboma superiore. *Snell* vide la fessura continuarsi con un rafe cutaneo fin sopra l' orlo orbitale; altre volte in corrispondenza della fessura il sopracciglio era privo di peli e talora spostato (*Manz*, *Schleich*, *Lannelongue*, *Fricke*). Assai spesso furono notati dei tumoretti dermoidi (di cui parleremo fra poco) in vari punti della congiuntiva oculare, sovente vicini alla cornea (precorneali) ed anche in corrispondenza alla fessura palpebrale (*von Arlt*, *De Graefe*, *De Wecker*, *Steffan*, *Scheich*, *Barchand*, *Fieuzal* e *Panas*). Altrettanto frequenti sono i casi in cui si associava il labbro leporino, ed è degno di nota che il medesimo era dallo stesso lato della fessura palpebrale (*Heyfelder*, *Cornaz*, *De Graefe*, *Seely*, 2 casi, *Pflüger*). Fra questi comprenderemo ancora l'osservazione di *Panas* in cui vi era solo l' aspetto di cicatrice (vedi pag. 308).

Assai raro è invece, come complicazione, il simblefaro, non avendo noi rinvenuto che le osservazioni di *Osio* e *Dor*, da cui risulta che era prodotto da brevi briglie. Altrettanto raro è il microftalmo congenito (*von Ammon*, *Ryba*), tanto più che il caso di *Osio* non può essere annoverato, poichè il rimpiccolimento dell'occhio fu consecutivo ad una infiammazione manifestatasi poco dopo la nascita. Nè ricorderemo le osservazioni in cui s' aggiunse il coloboma dell' iride o della coroide; nè quelle di lagoftalmo per brevità della palpebra, nè altre in cui invece vi era blefaroptosi, tutti questi essendo fatti oltremodo eccezionali.

Coloboma inferiore

5. Il coloboma della parte inferiore ha sede generalmente dal lato interno e non sembra che rechi il divaricamento notevole al margine palpebrale, come accade superiormente. Fra i casi degni di nota havvi quello di *van Duyse*, in cui la fessura era poco estesa dall' alto al basso ed aderiva ad una briglia cutizzata che andava al margine corneale. Merita pure ricordo l' osservazione di *Fricke*, in cui si rileva un incavo al margine della palpebra inferiore nel suo terzo interno, mentre nella palpebra superiore eravi una fessura quadrangolare corrispondente, e nel sopracciglio mancavano i peli del lato interno.

Frequenza

In quanto alla frequenza egli è vero che il coloboma inferiore l' abbiamo trovato soltanto 8 volte sopra 46 casi;

ma se ricordiamo che detta fessura fu anche veduta 33 volte in continuazione con quella della faccia, allora può dirsi, sommando i primi casi cogli altri, contro l'avviso di *Panas*, che la fessura inferiore è frequente quanto la superiore. Questo risultato è sfuggito agli oculisti forse perchè i neonati con *pleuro-prosopo-schisi* generalmente muoiono di buon' ora e non cadono sotto gli occhi dei clinici. Di questi 34 casi, già 31 li abbiamo ricordati recando gli esempi di coteste fessure [1], ed ora ne aggiungeremo altre 2 rinvenuti posteriormente.

Oss. 1. — **De Graefe.** *Ein Fall von Colobom beider Lider, der Nase und der Lippe.* Archiv für Ophthalmologie Tom. IV, s. 260; 1858.

Bambino di 6 mesi che al lato destro aveva un coloboma tanto nelle palpebra superiore destra, quanto nell' inferiore, vicino all'angolo interno; ed inoltre un dermoide al margine interno della cornea, mentre aveva a destra il labbro ed il naso diviso con arcuazione del palato.

Oss. 2. — **Schiess-Gemuseus.** *Klinische Monatsblatt für Augenheilkunde.* Jahrgang XXV, Januar 1887 (Stuttgard). Cit. da **Nicolin**, p. 86.

Fanciullo con coloboma congenito delle due palpebre superiori, con coloboma dell' iride e con tumoretti dermoidi. Il labbro superiore è diviso in ambidue i lati nel luogo solito e la divisione si prolunga in alto nelle due narici dall' interno all' esterno. Ma l' autore non dice che esse raggiungessero i due angoli interni degli occhi. Anche il palato era aperto.

Sede della fessura

Avendo già discorso di queste fessure della faccia (vedi pag. 339), qui dobbiamo notare soltanto, come dimostra ancora la nostra osservazione, che in tutti i casi (e sono i più frequenti) in cui la fessura labiale risale traversando la pinna nasale corrispondente, oppure rasentando la pinna stessa, la divisione della palpebra inferiore

1) Vedi la Parte 2.ª (di prossima pubblicazione) dalla pag. 344 alla pag. 346. Le osservazioni appartengono a **Kulmus, Walther, Sömmering, Nicati, Meckel, Rudolphi, Walter Dich, Vrolix** (Oss. 2), **Mechel J. Fergusson, von Bruns, Guersant, Förster, Remacly, Pelvet, Hecker, Bidalot, Ross, Thomson, Ruppersberg, Kraske, Fritzcke, Ahlfeld, Calori, Lannelongue, Morian, Guèniot, Dreier, Taruffi.**

non accade fra il terzo interno e il medio, ma al suo angolo interno, ora incompletamente ed ora completamente ed anche in questo caso la congiuntiva palpebrale può rimanere continua. Sono poi importanti alcuni fatti in cui la fessura interna si ripeteva all' angolo esterno dell' occhio per dirigersi alla tempia, e siccome le palpebre erano disposte obbliquamente dal basso all' alto potevasi dire essere la fessura esterna una continuazione dell' interna (*Ross*, *Hasselmann* ecc.).

Quando poi si danno fessure del labbro che sono esterne al dente incisivo, e che risalgono direttamente sulla guancia senza rasentare la pinna nasale, allora la fessura non raggiunge il grande angolo dell' occhio, ma accade incirca nel mezzo della palpebra inferiore (*Fergusson, Lannelongue* V. oss. 45, pag. 350) e perfino si verifica nel canto esterno (*Guèniot*). Nel primo caso poi si è dato ancora l' esempio che la fessura si continuava nella palpebra superiore (*Pelvet*).

Teratogenesi

6. Fino dal 1842 *Carron de Villards* (loc. cit., p. 243) diceva che il coloboma era del tutto simile al labbro leporino e probabilmente prodotto dalla stessa cagione. Ora tutti gli autori, credendo che la fessura del labbro superiore sia semplicemente l' effetto d' un arresto di sviluppo (vedi pag. 332), altrettanto ritennero per la fessura delle palpebre; ma *Manz* con ragione avvertiva che in niun periodo della vita le palpebre si compongono di due metà separate le quali più tardi si saldino, come accade fra l' inmascellare ed il mascellare; sicchè l' arresto di sviluppo non può essere invocato per spiegare il coloboma palpebrale. Per evitare questa obbiezione diverse teorie furono proposte, ma fra queste non sopravvive che la meccanica.

Van Duyse nel 1882 [1] analizzando i 24 fatti da lui raccolti ne trovò alcuni favorevoli per ammettere che il coloboma delle palpebre sia dovuto ad aderenze circoscritte fra l' amnion ed il tegumento che ricopre le vescichette oculari, capaci d' impedire l' evoluzione normale di una o d'am-

1) **van Duyse.** *Annales de la Soc. de Méd. de Gand.* Tom. LX, pag. 205; 1882.

bedue le palpebre, così da dividerle in due ed anche tre parti. Ora non havvi alcun dubbio che tale cagione variabile nel punto d'origine, di diversa spessezza, e fragile, spieghi non solo il diverso punto in cui può accadere il coloboma palpebrale, la frequenza dei tumori dermoidi, le briglie cutizzate aderenti al globo oculare, ma ben anche l' estendersi delle fessure in alto compromettendo il sopracciglio, oppure in basso continuandosi colle fessure della faccia, per le quali abbiamo già recate le prove (vedi pag. 351).

Niun' altra teoria poi sarebbe capace di spiegare quei fatti in cui le palpebre sono disposte obbliquamente con una fessura della faccia la quale ascende al canto interno e ripiglia il suo corso al canto esterno per dirigersi verso la tempia. Per ultimo devesi ricordare che oltre il caso di *Rudolphi* del 1829 in cui l' amnion copriva il globo oculare [1], havvi quello di *Vrolik* del 1849 [2] in cui la fessura della faccia si prolungava nell' angolo interno dell' occhio ed ivi nasceva un cordone fibroso che si continuava coll' amnion placentare.

Obbiezioni

Contro questa teoria non è stata fatta se non una obbiezione da *Dor* nel congresso d' Heildelberg [3], e cioè che in 11 casi vi era coloboma simmetrico nelle due palpebre superiori, la qual cosa può difficilmente spiegarsi mediante le aderenze amniotiche. Contro questa obbiezione ha risposto *van Duyse* ricordando il caso di *Bruns* [4], in cui vi era doppia fessura facciale estesa alle palpebre con briglie amniotiche aderenti al centro dei due globi oculari. Rimane pertanto dimostrato che l' amnion può in condizioni morbose aderire in ambidue gli occhi, essendo queste le parti più salienti dell' estremità cefalica. Se d'altra parte rammentiamo che la stessa dottrina guadagna terreno anche per il labbro leporino, sia unico sia bilaterale (vedi pag. 331), non è improbabile si verifichi la pre-

1) **Rudolphi C.** Vedi Parte 2.ª, pag. 346, oss. 13.

2) **Vrolik W.** *Ibid.* pag. 347: oss. 20.

3) L' obbiezione fu ripetuta da **Nicolin** (Thèse cit. 1898), allievo di **Dor** clinico a Lione.

4) **von Bruns.** Vedi Parte 2.ª, pag. 348, oss. 25.

dizione di *Carron de Villards* che tanto il coloboma palpebrale quanto la divisione del labbro dipendano dalla stessa cagione.

L. Tumoretti dermoidi, e tratti cutanei sul globo oculare.

Storia

1. I *tumoretti dermoidi* nella congiuntiva oculare erano conosciuti da lungo tempo sotto il nome di *nei pellosi*, di lipomi crinosi [1]; e *Graefe* li chiamò *tricosis bulbi* [2]. Ma chi fornì la miglior descrizione fu *Wardrop* nel 1819 [3], il quale vide un uomo con un tumore del volume d'una fava, inserito parte nella cornea e parte nella sclerotica dal lato temporale, ricoperto dalla congiuntiva, da cui sporgevano 12 peli assai lunghi, i quali principiarono a manifestarsi all'età di 16 anni, quando appunto cominciava a spuntare la barba. Dopo *Wardrop* le osservazioni si ripeterono anche nei grossi mammiferi, ed i primi furono *Lecoq* e *Leblanc* nel 1826 che trovarono sopra il globo oculare d'un cane e di un asino un tumoretto cutaneo fornito di peli [4]. In quanto all'uomo oggi si numerano incirca ad un centinaio le osservazioni pubblicate (alcune delle quali furono già da noi riferite nel Tomo IV, p. 259), e rispetto ai

1) **Mazar de Cazelles** in **Roux.** *Journal de Médicine.* Tom. XXIV; 1766, cit. da **Himly A. W.**

M. Paul. *Suppl. ad Chirurgiam Heisteri*, cit. da **Himly A. W.**

Himly K. in *Ophthalmolog. Bibliothek.* Bd. II, s. 199. Jena 1805.

2) **Graefe C. Fd.** *Journal der Chirurgie und Augen-Heilkunde.* Vol. IV, pag. 137. Berlin 1822. La figura si trova riprodotta da **Mackenzie.**

3) **M. Wardrop.** *Morbid anatomy of the human Eye.* Vol. I, pag. 32. 1819.

4) **Lecoq** et **Leblanc.** *Sur quelques excroissances dermoides de la cornée transparent chez quelques animaux.* Recueil de méd. vétérinaire. Vol. I, pag. 84, 230. — *Bulletin des Sc. méd. par Defermon.* Tom. VII, pag. 103. Paris 1826.

mammiferi domestici *Wirtz* fino dal 1871 aveva raccolte 22 osservazioni [1].

Sede

2. I tumoretti dermoidali generalmente sono unici e in un sol' occhio. Essi sono situati vicino al margine corneale dal lato esterno e più spesso sul diametro orizzontale del globo oculare. Non poche però sono le eccezioni tanto rispetto al numero, quanto rispetto alla sede: per es. *Burchardt* ne rinvenne due in un occhio, alquanto distante dalla cornea; *Freuzel* ne trovò parecchi, alcuni sul lembo corneale, altri nella congiuntiva oculare e due in ciaschedun angolo dell' occhio, e *Piana* in un vitello [2] ne rinvenne uno su ciascheduna cornea, e nell' occhio sinistro ne trovò un secondo nella commissura interna, in parte inserito fuori delle palpebre ed in parte sulla congiuntiva bulbare. Finalmente furono veduti dermoidi oculari complicati con dermoidi preauricolari (*van Duyse* [3], *Vicherkiewicz* [4], *Nota* [5]) e nella guancia dallo stesso lato (*Ryba* [6], *Robert* [7]).

Non rari poi sono i casi in cui il tumoretto era situato dal lato interno dell' occhio, specialmente quando vi era coloboma della palpebra superiore; ed allora alcuni hanno notato che i medesimi corrispondevano alla fessura palpebrale (*De Wecker*, *Steffan* ecc.). Neppure sono rari i casi in cui la cornea era più o meno occupata dal neoplasma. È inoltre di molta importanza l' osservazione di

1) **Wirtz** in Utrecht. *Hevinh' s Repertorium* 1871, Heft 3. — *Giornale veterinario di Lombardini.* Pisa 1871, pag. 118.

Il tumore dermoide fu trovato in 11 cani, in 5 buoi, in 2 cavalli, in 2 asini, in una pecora e in un maiale.

2) **Piana G. Pietro**, prof. di Veterinaria in Milano. *Mem. della R. Acad. di Bologna.* Ser. 4.ª, Tom. IX; 1889, pag. 594.

3) **van Duyse.** *Annales de la Soc. de Méd. de Gand.* Tom. LX, 1882.

4) **Vicherkiewicz.** *Centralblatt für Augenheilkunde.* Jahrgang VIII, s. 19, 1884.

5) **Nota.** *Giornale dell'Acad. di Medic. di Torino* 1885, fasc. 6 e 7.

6) **Ryba.** *Prager Vierteljahrschrift für die prakt. Heilk.* 1853; Bd. III, s. 1-31.

7) **Robert F.** *von Walter und Ammend' s Journal für Chirurgie etc.* Bd. XXXII, Tafel I, fig. 1.

Schleich, in cui il tumoretto, fornito di peli, sorgeva superiormente alla fessura palpebrale vicino al margine orbitale.

Caratteri

3. I caratteri dei dermoidi si rendono assai palesi dopo la pubertà: epoca in cui i tumoretti prendono maggiore sviluppo ed i peli si manifestano, mentre in precedenza, non recando notevoli disturbi (eccetto il caso che invadano la cornea) i fanciulli non sono presentati che di rado agli oculisti. Il volume dei tumoretti varia da quello d'una testa di spillo a quello d'un pisello, però essi sono generalmente più sviluppati in larghezza che in altezza. La superficie è grigio-giallastra coll' aspetto cutaneo, talora coperta di peluria e talora fornita di veri peli in numero assai variabile, paragonabili ai cigli; si danno eziandio casi in cui mancano i peli (*Virchow*[1] ed *A. de Graefe*[2]). La costituzione dei dermoidi è assai variabile, nulladimeno *Gallenga*[3] ha proposto di distinguerli in semplici, in lipodermoidi, ed in misti.

All' esterno del tumoretto havvi uno strato cutaneo, dotato generalmente di tutti i caratteri, comprendendo cioè i folicoli piliferi, le glandole sebacee e le papille, e più in basso trovandosi talvolta le glandole sudoripare. Il derma è parimenti fornito di fibre elastiche; il connettivo sottoposto è ricco di vasi, e contiene talora in diversa copia cellule grassose, le quali in qualche raro caso possono costituire tutta la sostanza interna del tumore (*Reymond*, *Manfredi*). È poi singolare l' osservazione di *Bogel*[4], in cui, frammisti al grasso, vi erano dei fasci muscolari di fibre liscie. Fra le varietà vanno pure ricordati due casi in cui il connettivo lasso del dermoide conteneva tessuto cartilagineo fornito di pericondrio (*von*

1) **Virchow R.** *Archives für patholog. Anatomie.* Bd. VI; 1854.

2) **A. de Graefe.** *Archives für Ophthalmol.* Bd. III; 1856.

3) **C. Gallenga.** *Giornale della R. Acad. di Medicina di Torino* 1888 N. 4 e 5.

4) **Bogel.** *Archives für Ophthalmologie.* Bd. XXXII, s. 129; 1886, cit. da **Gallenga.**

Graefe[1] e *Gallenga* loc. cit. oss. 5.[2]). In quanto ai rapporti dei dermoidi coll' occhio non conosciamo che l'osservazione di *Piana* nel vitello, in cui la cornea sottostante al tumore presentava i caratteri perfettamente normali; ma quando uno di essi è fissato ove normalmente havvi la congiuntiva, ignoriamo lo stato delle parti sottoposte.

Striscie cutanee

4. *Striscie cutanee* furono vedute parecchie volte discendere fra i margini del coloboma ed inserirsi nella congiuntiva vicino al margine o sulla cornea (vedi pag. 463); ora aggiungeremo altri fatti (sia nell' uomo, sia negli animali), che riporteremo, i quali provano darsi striscie eguali che o in forma di piccole placche pellose aderiscono solo al globo oculare, od estendonsi alla parte esterna delle palpebre, oppure sono situate nel sopracciglio mentre vi sono dermoidi oculari. Ma all' occhio non aderiscono solo briglie col carattere cutaneo, ben anche briglie amniotiche; ed oltre il fatto di *Bruns* (vedi pag. 467) havvi quello assai notevole di *Lannelongue*, ove trattavasi d' un feto con una fessura che nasceva dall' angolo sinistro della bocca, risaliva sulla guancia e divideva nel mezzo la palpebra inferiore. Dai margini poi del tratto facciale della fessura partiva una briglia che s' interponeva nella fessura palpebrale, aderiva alla cornea, saliva e divideva la palpebra superiore ed andava ad inserirsi nel solco d' un encefalocele polilobato anteriore per espandersi lateralmente al medesimo[3].

Osservazioni

Oss. 1. — **Virchow Ad.** *Virchow's Archiv.* Bd. VII, pag. 555; 1854. Dermoide della cornea in ambidue gli occhi. Verruche disseminate nella fronte. Dalla coda del sopracciglio sinistro ipertrofico partiva una fettuccia cutanea larga un pollice, che terminava alla gobba parietale sinistra.

1) **von Graefe.** *Archiv für Ophthalmologie.* Bd. VII, s. 5; 1861.

2) **C. Gallenga.** *Annales d'Oculistique* 1885. Nov.-Decemb.

Fra le varietà non ricorderemo il gran lipodermoide che riempiva la cavità orbitale ed aveva atrofizzato l' occhio, descritto da **Wagenmann,** poichè il tumore conteneva ancora ossa, fibre muscolari striate e una cisti con ciglia vibratili, sicchè va considerato come un teratoide (Vedi **Wagenmann.** *Graefe's Archiv.* B. XXX, s. 111; 1889.

3) **Lannelongue.** *Traité des Kistes congénitaux.* Paris 1886, p. 202. Obs. 36. Pl. II, fig. 1 e 2. — Vedi Parte 2.ª, pag. 352, oss. 45.

Oss. 2. — **Davidson.** *Med. times and gaz.* Tom. L, p. 169; 1875.
Bambina di 3 anni, con coloboma della palpebra superiore sinistra. Inspessimento cutaneo vicino alla cornea. Naso appianato. Cicatrici ed escrescenze verrucose sul dorso del naso.

Oss. 3. — **van Bambeke.** *Annales de la Soc. de Méd. de Gand* 1862. — Oss. completata da **van Duyse.** *Ibid.* Tom. LX, pag. 170; 1882.

Bambina con deformità nei quattro arti, compreso un solco circolare sopra i malleoli del piede sinistro e la amputazione delle dita; aveva inolrre deformato l' occhio sinistro. Giunta all' età di 20 anni, mostrava ancora varie lesioni nell' occhio suddetto, la più singolare delle quali era una briglia cutanea oculo-palpebrale che s' inseriva sul margine esterno superiore e al davanti della palpebra nella sua metà interna; poi la briglia risaliva per inserirsi nella sclerotica al suo margine corneale. La briglia era resistente, larga 4 millimetri, lunga 11, con aspetto cutaneo; essa fu escisa inferiormente, e si rilevò che questa porzione era situata in un triangolo in forma di V incavato nella faccia anteriore della palpebra e nell' incavo. L' autore dice che vi era una mucosa densa (dal contesto si comprende che per mucosa l' autore intende il reticolo mucoso del **Malpighi**) simile a quella che rivestiva la faccia posteriore della briglia. Tanto nei margini del triangolo quanto nella porzione di palpebra che rimaneva fra il medesimo ed il grande angolo non vi erano nè cigli nè sbocchi delle glandole meobomiane. L' esame istologico mostrò che la briglia all' esterno aveva tutti i caratteri della cute (epidermide, reticolo Malpighiano, papille, follicoli piliferi e glandole sebacee) e che all' interno eravi un epitelio degenerato e un derma con i rispettivi vasi in uno stato atrofico, e più profondamente degli accumuli di piccole cellule rotonde intorno all'avventizia dei vasi relativamente maggiori.

Oss. 4-6. — **Bland-Sutton.** *The journal of Anatomy und Physiologie.* Vol. XIX, pag. 446. London 1885.

L' autore ha raccolti i tre casi seguenti, appartenenti ad animali.

a. Il dott. **Dobson** ha riferito la descrizione d' un occhio d' un meticcio *bull-terrier*, in cui eravi una placca cutanea triangolare, colla base al margine della cornea e coll' apice verso il canto esterno. La placca era ricoperta con peli esattamente simili a quelli del dorso del cane.

b. **Garson** (*Journal of Anat. and Physiol.* Vol. XIV, pag. 252) ha descritto un occhio di pecora in cui al canto esterno e superiormente eravi una produzione simile ad un neo, che s' estendeva fino al limite della cornea con un diametro di 3 millimetri, di colore scuro ed in alcuni punti intensamente pigmentata. Dalla sommità di questa pro-

duzione sorgeva una ciocca di lana, di cui alcuni peli erano lunghi 6 centimetri.

c. Nel giornale *Veterinarian.* Vol. XXVI, pag. 777 è ricordato un cagnolino levriero, che aveva in ciaschedun occhio all' esterno della cornea una quantità di peli, i quali coprivano il bianco della sclerotica.

Peli

5. *Peli.* — Non solo le striscie cutanee sono spesso fornite di peli, ma questi possono trovarsi ancora liberi e senza bulbo nell' interno dell' occhio e senza alcuna lesione alla superficie del medesimo. Intorno a tale argomento *Vieweger* [1] ha raccolte 29 osservazioni appartenenti a questo secolo ed esaminate con molta accuratezza, e da tale studio ha ricavato: che i peli quasi costantemente hanno sede nella camera anteriore, solo per eccezione nella posteriore, e giammai nella parte profonda dell' occhio; che hanno i caratteri dei cigli; e che generalmente sono unici, non mancando però esempi del poter giungere fino a sei. Da tutto ciò egli induce che tali peli non sono che cigli penetrati a traverso la cornea mediante un trauma. Ricorda infine che la loro presenza col tempo produce, non solo dei fenomeni simpatici nell' altro occhio, ma ben anche produzioni epidermoidali nell' iride, le quali possono derivare dall' introduzione di cellule mucose insieme ai peli.

Teorie

6. *Teratogenesi.* — Diverse ipotesi sono state annunciate per spiegare i tumori dermoidi, ma niuna finora ha ricevuto il consenso generale. Da prima *Ryba* [2] considerando che essi occupano per lo più la linea equatoriale trasversale li ritenne una trasformazione della congiuntiva oculare in cute e suppose che ciò potesse accadere quando le palpebre rimangono dopo il 4.° mese più o meno aperte. La prima parte di questa dottrina è stata da alcuni accolta favorevolmente, considerando che la congiuntiva deriva dall' epiblasto, cioè dal foglietto che ha la proprietà di convertirsi in cute (*Bland Sutton* [3]). E già questa pro-

1) **Vieweger W.** *Ueber Haare im Inneren des Auges.* Diss. In. Bonn 1883.

2) **Ryba.** *Prager Vierteljahrschrift.* Bd. III; 1853.

3) **Bland Sutton J.** *Dermoids.* London 1889, pag. 28.

prietà fu supposta fin da quando *Morgagni*[1] vide dei peli sopra la caruncola lacrimale. *Osborn*[2] invece ha supposto che il tumoretto sia l' effetto d' un avanzo dell' invaginamento dell' ectoderma il quale dà origine al cristallino, e poscia si è sviluppato; ma allora non si può intendere come non sia compromessa la cornea e come si diano tumoretti lungi dalla medesima.

Briglie amniotiche

Una teoria più soddisfacente fu proposta da *van Duyse* in armonia con quella data pel coloboma palpebrale[3]. Egli ammette che i dermoidi siano effetto della aderenza colla congiuntiva d' una briglia amniotica (*sinechia*), la quale solleva la congiuntiva stessa in forma di cono. Se la briglia si stacca prima della formazione della palpebra rimarrà soltanto il cono congiuntivale, che andrà assumendo i caratteri cutanei. Se essa persiste produrrà ancora un' intaccatura o una fessura nella palpebra. E la stessa dottrina s' applica per i dermoidi nel sopracciglio e nella guancia e per gli auricolari, e spiega chiaramente la frequente coincidenza dei tumoretti col coloboma, avendo in suo favore alcune osservazioni d'aderenza persistente di briglie coll' occhio. Noi poi crediamo che le striscie cutanee rinvenute parimenti negli occhi o fra i margini del coloboma non differiscano se non nella forma e nella sede dai dermoidi e dipendano dalla stessa cagione.

Abbiamo già avvertito che in due casi il dermoide conteneva dei pezzetti di cartilagine; ora da questi fatti, e per spiegare i medesimi, *Gallenga* (loc. cit.) è condotto ad ammettere che il dermoide non sia se non il residuo della plica semilunare, e si poggia sopra la considerazione che la cartilagine si trova nella terza palpebra di molti mammiferi, che essa fu trovata da *Giacomini* nella plica semilunare di 10 negri su 14, e che il prof. *Reymond* la rinvenne in una grande piega della congiuntiva al grande

1) **Morgagni.** *Adversaria anatomica.* Epist. I, par. 12, pag. 12.

2) **Osborn S.** *Cystic and dermoid tumours of the Eye.* Saint-Thomas Hosp. Report. Series new. Vol. VI, pag. 69; 1875. Cit. da **Lannelongue.**

3) **van Duyse.** *Annales de la Soc. de Méd. de Gand.* Tom. LX, pag. 170; 1882.

angolo interno dell' occhio. Ora egli crede che in quei casi in cui la piega è molto sviluppata sì da coprire la cornea, essa sia compressa dalle palpebre nel principio del 3.° mese, aderisca al margine corneale ed il resto si atrofizzi, meno la porzione costituente la plica, la quale rimane più piccola. Questa dottrina non offre altra difficoltà, se non che la plica convertita in terza palpebra nell' uomo niuno a nostra cognizione l' ha descritta, (tranne il cenno dato dallo stesso *Gallenga*) mentre furono più volte vedute aderenze amniotiche, le quali spiegano ad un tempo le frequenti complicazioni.

Non dobbiamo poi tacere che sono state esposte altre spiegazioni, le quali però non hanno ottenuto un gran favore. *Burchardt* [1] crede che i dermoidi non siano altro che porzioni delle palpebre che hanno preso aderenza col globo oculare, lo che sarebbe causa del coloboma. (E quando questo non esiste ?). *De Wecker* [2] ha modificata tale ipotesi dicendo che i dermoidi dipendono dal caso che il rivestimento cutaneo dei primi mesi della vita fetale ripiegandosi per formare la congiuntiva conservi in qualche punto la struttura dermica e dia origine ai dermoidi. Questa spiegazione non ha nulla d' inverosimile, ma neppure possiede argomenti in appoggio.

M. ANOPHTALMUS. MICROPHTHALMUS.

(Senza globo oculare. Globo oculare ipotrofico).

Storia

1. *Anoftalmo o anopsia.* — Come accadde degli altri organi, furono da prima notate le gravi anomalie degli occhi e più tardi le lievi: difatto si trovano osservazioni di mancanza del globo oculare nel XVII secolo (*Salmuth* [3],

1) **Burchardt.** *Centralblatt für prakt. Augenheilkunde* 1884, p. 83.
2) **De Wecker.** *Traité pratique des maladies des yeux* 1868 (1.ª edit.).
3) **Salmuth H.** *Observationes.* Cent. I, N. 86. Brunswick 1626.

Deusing[1], *Plot*[2]) e nel XVIII (*Winslow*[3] *Klinkosch*[4], *Alix*[5] ecc.), e niuna osservazione di occhio rimasto piccolo. Gli esempi d' anoftalmo nel presente secolo poi s' accrebbero in guisa che *Dormagen*[6] nel 1834 potè raccoglierne 25, comprendendo però alcuni casi in cui il difetto si era verificato in orbite ciclopiche, come quelli di *Prockaska*[7] e di *Clouzure*[8], dei quali ci siamo già occupati (vedi pag. 369). Poscia gli esempi s' accrebbero maggiormente in guisa che *Himly* ha dato nel 1843 una ricca bibliografia dell' anoftalmo[9].

Origine

2. Rispetto ai molti fatti raccolti nacque un dubbio allo stesso *Himly* se tutti avessero lo stesso valore, cioè se si potessero considerare la manifestazione d' un difetto di sviluppo consecutivo alla aplasia corrispondente del cervello, oppure la conseguenza d' un processo patologico (infiammazione, suppurazione, idropisia) che avesse distrutto i globi oculari in un grado più o meno avanzato di sviluppo durante la vita intrauterina. Ed egli ritenne che solo nei casi di *Weidele*[10] e di *Schön*[11] si potesse ammettere la seconda ipotesi, poichè trovavasi un ammasso di tessuto senza forma che riempiva le orbite ed in cui penetravano

1) **Deusing Ant.** *De foetu Mussipontano.* Sect. VII. Groning 1662.

2) **Plot Robert.** *Natural histor. Staffordshire.* Oxford 1686.

3) **Winslow.** *Historia foetus absque oculis nati.* Mém. de l'Acad. des Sc. 1721.

4) **Klinkosch J. D.** *Anatome partus capite monstroso.* Pragae 1767, cum fig.

5) **Alix M. F.** *Observationes chirurgicae.* Fasc. IV, Francofurti ad M. 1777-78.

6) **Dormagen Humb.** *De anophthalmia congenita.* Coloniae Agrippinae 1834.

7) **Prockaska Geor.** *Abhandlungen der Böhmischen Gesellschaft der Wissenschaft.* Jahr 1788, s. 280.

8) **Clouzure.** *Revue médicale* 1830; Vol. II, pag. 59.

9) **Himly E. A.** *Die Krankheiten und Missbildungen des Auges.* Theil I, s. 537. Berlin 1843.

10) **Weidele** in *Himly' s und Schmidt's Ophthalmolog. Biblioth.* Bd. III, s. 170. Jena 1807.

11) **Schön Matth.** *Handbuch der patholog. Anatomie des Auges.* Hamburg 1828, s. 4.

i muscoli coi rispettivi nervi; sicchè in questi casi, secondo *Himly*, trattavasi d'un grado infimo di microftalmo secondario. Ora però mediante le cognizioni che si posseggono sullo sviluppo dell'occhio, la presenza dei muscoli e del connettivo non esclude che la vescichetta oculare possa arrestarsi e subire un processo d'involuzione.

Teoria di *Manz*

Secondo *Manz*[1] l'eccezione d'*Himly* sarebbe invece la regola, in guisa che l'anoftalmo dovrebbe considerarsi il grado inferiore del *microftalmo*. Egli crede che debbano considerarsi per rudimenti del globo oculare, le piccole prominenze rotonde, i nodi bianchi, la sostanza simile alle gengive, che furono scoperte da alcuni nel fondo dell'orbita sotto alla congiuntiva, e crede ancora che le cisti trovate talora (sia nella stessa sede, sia nella palpebra inferiore) abbiano il medesimo significato dei tessuti precedenti. E questa opinione egli la ricava, non solo dall'analogia (più spesso problematica) dei residui coi tessuti che caratterizzano il globo oculare, ma specialmente dalla presenza dell'orbita in istato d'integrità. Ad una conclusione simile è giunto poscia *Hocquart*[2], il quale afferma d'aver esaminato 60 osservazioni, in cui l'esame anatomico fu fatto soltanto 6 volte; e fra queste, 4 risguardavano microftalmi e 2 anoftalmi (*Bartscher*[3] e *Sissa*[4]).

Critica

Non havvi alcun dubbio, volendo distinguere i fatti raccolti secondo la loro origine, che alcune volte si rimane nell'incertezza, e che, pigliando i criteri ammessi da *Manz*, si sarebbe spesso inclinati ad ammettere che il globo oculare sia stato distrutto: induzione tanto più naturale quando havvi anoftalmo in un occhio e microftalmo nell'altro (*Schaumberg*[5], *Collins* in due casi[6]); ma questa induzione è ap-

1) **Manz.** *Handbuch der gesammten Augenheilkunde.* Bd. II, s. 110, Cap. VI. Leipzig 1875. — *Archiv für Ophthalmologie.* Bd. XXVI, s. 154; 1880.

2) **Hocquart.** *Archives d'Ophthalmologie franç.* 1881,

3) **Bartscher.** *Journal für Kinderkrankheiten.* Bd. XXVI, s. 78. Erlangen 1856.

4) **Sissa.** *Gazzetta medica Lombarda* 1850, pag. 317.

5) **Schaumberg C. F.** *Casuist. Beitrag zu den Missbildungen des Auges.* Marburg 1882. Oss. 2.ª.

6) **Collins.** *Jahresbericht für* 1887. Bd. II, s. 538, N. 22, *a.*

plicabile in tutti i casi? Anzi tutto noi possediamo degli esempi in cui non solo mancavano i globi oculari, ma le cavità orbitali erano assai rimpiccolite e perfino scomparse, in guisa che la cute della fronte passava direttamente nella guancia (*Sprengel*[1]. *Seiler*[2], ecc.), e quindi mancava la condizione principale voluta da *Manz* per ammettere il microftalmo. Si possiedono ancora molti esempi di anoftalmo accompagnato da notevoli lesioni cerebrali; per es. *Klinkosch*[3] vide il cervello non distinto in emisferi ed in cui le tre cavità confluivano in una. *Malacarne* (vedi oss.) trovò gravi lesioni cerebrali; e *Rudolphi*[4] descrisse un caso in cui mancava a destra l'occhio, l'orbita, le palpebre ed il sopracciglio, ed alla necroscopia non trovò dallo stesso lato nè il nervo olfattorio, nè il nervo ottico, nè il 3.°, il 4.° e il 6.° dei nervi cerebrali, mentre a sinistra erano normali.

Anoftalmo

Qualunque sia il modo d'origine, vi sono non pochi esempi pubblicati nella prima metà di questo secolo (dei quali riferiremo i pochi noti) ed altri assai recenti (*Landesberg*[5], *Wicherkiewicz*[6], *Sortino*[7], *Gramshaw*[8], *Michel*[9], *Wordswarht*[10] ecc.), in cui non fu trovata niuna delle reliquie ammesse da *Manz*, eccetto alcuni rari casi, nei quali in luogo dell'occhio vi era una cisti (e di cui parleremo fra poco), sicche può ammettersi che non di rado havvi un vero *anoftalmo.*

1) **Sprengel K.** Vedi **Sybel.** *Diss. de quibusdam materiae et formae oculi aberrationibus a statu normali.* Halae 1799 (citato da **Himly**).

2) **Seiler Cf.** *Beobachtungen Bildungsfehler und gänzlichen Mangels der Augen.* Dresden 1833, pag. 7.

3) **Klinkosch J. D.** *Anatome partus capite monstroso.* Pragae 1767, cum fig.

4) **Rudolphi.** *Abhandlungen der k. Akad. der Wissenschaften.* Berlin 1826, s. 89.

5) **Landesberg.** *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde* 1877, s. 141.

6) **Wicherkiewicz.** *Ibid.* 1878, s. 162.

7) **Sortino.** *Gazzetta clinica di Palermo.* Maggio 1879.

8) **Gramshaw.** *Lancet* 1879. March 29.

9) **Michel.** *v. Graefe's Archiv für Ophthalmologie.* Bd. XXIV, s. 71.

10) **Wordswarth.** *Lancet* 1831, Vol. II, N. 22.

Osservazioni

Oss. 1. — **Malacarne Vincenzo.** *I sistemi e la reciproca influenza loro.* Padova 1803, pag. 90.

Una bambina, che visse due mesi, aveva le palpebre normali dotate di movimento e fornite di ciglia, di glandole meobomiane, dei punti e dei sacchi lacrimali, ma non aveva vestigio di globi oculari, poichè scostandosi le palpebre scuoprivasi un picciol seno, poco profondo, tappezzato di *cute rossa* come le gengive, coperta di morbido epitelio.

Fatta la necroscopia, l' autore trovò mancanti i nervi ottici, le loro aie quadrate ed i loro talami; mancavano pure i nervi motori comuni, i patetici, gli esterni e gli accessori; mancavano infine i *globi interi,* i rispettivi muscoli e le caruncole. Nelle orbite poi non si trovarono i fori ottici dello sfenoide.

Oss. 2. — **Gemellaro Carlo.** Segretario dell'Accad. di Catania. *Relazione d' un feto umano anoftalmo.* Atti dell' Accademia Geogenia. Vol. IV, pag. 143. Catania 1830.

Una sposa di 33 anni, già madre di tre figli, partorì un maschio colle mani ed i piedi torti. Esso aveva la fronte molto protuberante, le palpebre serrate, sebbene divise, alquanto concave verso la cavità delle orbite. Mancavano i bulbi oculari. Il neonato rifiutò di nutrirsi ed il settimo giorno cessò di vivere.

All' autopsia si riconobbe che le palpebre erano complete, la glandola lacrimale però rassomigliava ad un grano di riso. Lo spazio interposto fra le palpebre ed il fondo dell' orbita misurava sei linee circa. L' orbita era tappezzata da una membrana floscia e piena di vasi sanguigni che ricopriva ancora il lato interno delle palpebre e che l' autore non dubitò fosse la congiuntiva. Sotto la medesima si trovarono soltanto i due muscoli obliqui esilissimi. Aperto il cranio, si presentarono i lobi anteriori del cervello d' un volume maggiore e sproporzionato al rimanente. Anche i nervi olfattori erano molto grandi. Mancavano i nervi ottici, i forami dello sfenoide, come pure i motori dell' occhio ed i patetici. L' orbita dalla parte posteriore era chiusa e tappezzata dalla dura madre. I ventricoli cerebrali erano rammolliti ed idropici e non si riscontravano i talami dei nervi ottici. All'autore parve però che esistessero i corpi quadrigemini. La sella turcica non offriva la sua forma ordinaria, i processi clinoidei anteriori erano appena discernibili, e mancavano i posteriori. Anche l' infundibolo non fu rinvenuto. Aperta la bocca, si vedeva il palato diviso da una larga scissura, come pure il velo pendolo. Del rimanente tutto era normale.

Oss. 3. — **Sissa Antonio,** medico di Borgofranco. *Gaz. med. Lombarda.* Ser. 3.ª, Tom. I, pag. 317. Milano 1850.

Bambina morta poco dopo la nascita, la quale presentava le gobbe frontali ravvicinate e sporgenti; la fontanella anteriore e la sutura

interparietale ossificate e la mancanza delle sopracciglia. La rima palpebrale in ambidue i lati era lunga 2 linee, da cui esciva un umore siero-mucoso. Le orbite si mostravano molto ristrette e contenenti un tessuto cellulare in cui terminavano le fibrille del nervo ottico assai sottile.

Completo era lo sviluppo dell' apparato lacrimale. Le palpebre avevano i tarsi e la loro congiuntiva, la quale si ripiegava per vestire il tessuto cellulare che riempiva le orbite. Mancavano le caruncole lacrimali.

Oss. 4. — **W. Roeder.** *Seduta del 5 settembre 1864 in Heidelberg del Congresso degli Oculisti.*

Un bambino, oltre l'anoftalmo, aveva anche un arresto di sviluppo delle palpebre. Morto dopo 11 giorni, l'autore non trovò traccia nè dei nervi ottici, nè del chiasma. Le ossa del cranio erano normali e ciascheduna cavità orbitale era profonda $^3/_4$ di pollice e rivestita da una membrana fibrosa, a cui aderivano i 6 muscoli oculari in istato d'atrofia. In condizioni fisiologiche erano i rami del 3.°, 5.° e 6.° paio cerebrali, come pure le glandole lacrimali.

Oss. 5. — **von Becker F.** *Ein Fall eines Anophthalmus congenitus.* Finska Vet. Soc. Förh. p. 31. (Jahresbericht für 1869. Vol. I, p. 176).

L' autore descrive un caso di mancanza congenita d' ambo gli occhi in un fanciullo di 8 settimane, i cui genitori erano sani e ben conformati. Le palpebre apparivano bene sviluppate e provviste di ciglia e dei punti lacrimali; esse erano però saldate insieme dalla commissura esterna in avanti. Allontanando le palpebre fra loro, in ambidue i lati si trovava posteriormente ad esse una cavità imbutiforme, provveduta di una mucosa rosea, umida, senza la minima traccia del bulbo. Nel fondo della cavità la mucosa era più pallida e di colore bianchiccio. Le caruncole agli angoli interni degli occhi furono trovate normali. Le pareti ossee delle cavità orbitali e del cranio si mostravano normali. Dei muscoli dell' occhio si trovò tanto l'elevatore delle palpebre quanto l'orbicolare; non si potè determinare però fino a qual punto esistessero i muscoli retti.

Oss. 6. — **Wallace.** *Case of monstruosity.* Transact. of the Obst. Society of London. Vol. XVII, pag. 176 et 277, 1876.

In un feto a termine mancava l' occhio destro, ed il sinistro era rudimentario. La lingua era bifida e così poco sviluppata che sembrava mancare. Poco sviluppata si mostrava la mascella inferiore. Le estremità avevano sei dita; le dita soprannumerarie delle mani mancavano delle ossa. Il pene era pochissimo sviluppato, in guisa che al primo aspetto difficilmente si riconosceva il sesso. La madre era primipara ed immune da sifilide.

3. *Caratteri.* — La mancanza completa dei bulbi oculari è più spesso bilaterale, e quando l' infermo ha solo un occhio dicesi anche *monoftalmo.* Il rapporto numerico fra i due casi è stato cercato da *Himly,* il quale in 43 osservazioni trovò l' anoftalmo bilaterale 29 volte, e recentemente *Collins*[1] sopra 43 osservazioni, lo trovò 31 bilaterale e 12 da un sol lato. La cavità orbitale è spesso più o meno rimpiccolita (talora col foro ottico ristretto o chiuso) e coperta da una mucosa assai rossa, rappresentante la parte bulbare del sacco congiuntivale. Agli oculisti recò per lungo tempo una grande sorpresa la presenza (più o meno incompleta) dei muscoli che servono ai movimenti del bulbo, mentre il bulbo mancava; ma, come abbiamo avvertito, l'embriologia ha ora dileguata in gran parte la sorpresa[2]. Spesso insieme alla mancanza del globo havvi quella del nervo ottico; alcune volte però è soltanto esile ed appiattito; *Panizza* (vedi oss.) trovò in un vitello anoftalmico i due nervi, in corrispondenza ai fori ottici, ridotti a due canali puramente membranosi. L'atrofia di detti nervi in qualche caso s' estende al chiasma e perfino ai corpi quadrigemini.

Caratteri

Vi sono molte altre osservazioni in cui vien detto che sotto le palpebre non si trovò che del tessuto cellulare (connettivo) che riempiva le orbite; e questo fatto fu notato assai di buon' ora da *Prockaska* (loc. cit.), da *Walther*[3], da *Lobstein*[4], da *Peringer*[5] e recentemente da *Schenkl*[6].

Connettivo

1) **Collins.** *The R. London ophthalmol. Hospital Reports.* Tom. XI, pag. 429; 1886. — *Jahresbericht für* 1887, Bd. II, s. 538, N. 22, *a.*

2) **Durlach Otto.** *Beobachtungen über Miss-und Hemmungsbildungen des Auges.* In. Diss. Bonn 1882, pag. 9.

Riferisce un caso di muscoli conservati in un cadavere con anoftalmia, dell' età di 24 anni.

3) **von Walther P. F.** *Ueber den angeborenen Fetthautgeschwülst und andere Bildungsfehler.* Landshut 1814.

4) **Lobstein J. F.** *De nervi sympathici humani fabrica, usu et morbis.* Parisis 1813, pag. 62.

5) **Peringer.** *Medic. Jahrbücher des österr. Staates.* Neuste Folge. Bd. V, St. 4; Wien 1830.

6) **Schenkl.** *Ein Fall von Monophthalmus congenitus.* Prager med. Wochenschr. Bd. VIII, s. 471. — *Jahresbericht für* 1883. Bd. I, s. 291, n. 14.

Ora nasce la questione: se questo tessuto si sia sviluppato in seguito alla distruzione del globo, o invece primitivamente dal congiuntivo che avvolge la capsula ottica, mentre questa rimaneva atrofica o meglio non raggiungeva il progressivo differenziamento: nello stesso modo che accade nei teratomi e negli anidei costituiti da tessuto connettivo con poco o niun tessuto specifico (vedi Tom. II, pag. 210). Con l' ultima ipotesi non si tratta d' un processo patologico distruttivo, ma d' un arresto di sviluppo delle parti caratteristiche dell' occhio e d' un accrescimento eccessivo dei tessuti circostanti. Ma tale ipotesi verrà giudicata da chi avrà occasione d' esaminare nuovi casi di tal genere.

Palpebre

Le palpebre sono generalmente complete, dotate di mobilità, alquanto infossate nell' orbita, con un grado più o meno notevole d' *entropion* nella superiore e colla rima palpebrale assai breve e perfino chiusa (*anchiloblefaro*). *Gradenigo* [1] però rinvenne in un caso il margine d' ambidue le palpebre rivolto internamente e la mancanza di mobilità, e *Durlach* ricorda esempi in cui i veli erano invece indicati da una piega cutanea. Anche l' apparecchio lacrimale suol' essere completo; però sovente fa difetto la caruncola lacrimale, e *Collins* sopra 43 casi trovò mancanti 5 volte la glandola lacrimale, e talora fuori di luogo i punti lacrimali. Le complicazioni più frequenti sono la fessura del labbro e del palato, l' obbliquità della bocca ed anche talune appendici cutanee dell' orecchio (*Bertram* [2]). Quando non vi sono lesioni cerebrali nè altre gravi complicazioni, i feti sono vitali.

Animali

4. L' anoftalmo fu pure riscontrato alcune volte negli animali, e già *Aldrovandi* [3] lo notò in un cane, lo che fu

1) **Gradenigo F.**, in Venezia. *Giornale veneto di Scienze mediche.* Ser. 3.ª, Tom. III, pag. 704. Venezia 1865.

2) **Bertram C. A.** und **Windle M. A.** *Anatomischer Anzeiger.* Jahrgang IV, n. 7, s. 222; 1889.

3) **Aldrovandi Ulisse.** *De quadrupedibus digitatis viviparis.* Libr. III, pag. 254. Bononiae 1645.

confermato poscia da *Tiedemann*[1] e recentemente da *Johne*[2]. Nel principio di questo secolo *Rudolphi*[3] vide un vitello senza occhi, ed altrettanto rinvennero *Otto*[4], *Panizza* (vedi oss.), *Patellani*[5] e *De Bary*[6]; invece *Tennecker*[7] osservò lo stesso fenomeno in un poledro appena nato.

Osservazione — **Panizza Bartolomeo**, prof. a Pavia. *Gazzetta medica Lombarda* 1849. N. 1, pag. 1.

Vitello privo d'occhi, tenuto in vita un mese. Aperto il cranio, uscì molto siero; ed apparve nel mezzo, ed in parte sovra ai due emisferi, un tumore coi caratteri della sostanza nervosa, così da simulare due emisferi soprannumerari abortiti e congiunti insieme, contenenti ognuno una cavità; intorno all' origine dei quali l' autore non seppe pronunziarsi. I talami ottici erano schiacciati, piccoli i corpi genicolati, i nervi ottici meschini e d' aspetto membranoso in corrispondenza all' aia quadrata fino al foro ottico, dov' erano due canali puramente membranosi privi di sostanza nervosa.

Le palpebre si infossavano nelle orbite, le quali erano più piccole del solito ed avevano la forma d' imbuto, lungo più d' un pollice, coperto da una membrana data dalla congiuntiva; e dietro questa si rinvennero tessuto adiposo, traccie di muscoli e dei nervi, mentre non vi era alcun indizio del globo oculare. Mancavano le glandole, le caruncole ed i punti lacrimali; mancava pur anche il condotto osseo lacrimale.

Nomenclatura dei veterinari

Nel 1832 *Gurlt* introdusse il titolo di *Perocephalus anommatus*[8], adottato dai Veterinari, e nel periodo di 45

1) **Tiedemann.** *Zeitschrift für die Physiologie.* Bd. I, s. 76. Darmstadt 1824.

2) **Johne.** *Sächs-Bericht* 1881; Jahrgang XXV, s. 50. — *Jahresbericht der Veterinärmedicin* 1881, pag. 78, n. 9.

3) **Rudolphi C. A.** *Bemerkungen aus dem Gebiete der Naturgeschichte etc.* Tom. II, s. 51. Berlin 1804.

4) **Otto A. G.** *Verzeichniss der anat. Praeparatensammlung der k. anatom. Instituts zu Breslau* 1826. N. 3233.

5) **Patellani.** *Atti della VI riunione degli Scienziati italiani.* Milano 1845, pag. 446.

6) **De Bary W.** *Virchow's Archiv.* Bd. CVIII, s. 355; 1887.

7) **v. Tennecker S.** *In André's und Elsner's Ökonom Neuigkeiten* 1829. N. 76, s. 608. Cit. da **Gurlt.**

8) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch der pathologischen Anatomie.* Bd. II, s. 82. Berlin 1832. — *Ueber Thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 7.

anni egli riscontrò soltanto tre esempi d'anoftalmo, cioè in due cagnolini ed in un agnello. Nell' ultimo le cavità orbitali, sebbene mancanti degli occhi, erano ben conformate, e non contenevano che i muscoli coi rispettivi nervi e vasi e le glandole lacrimali. Le palpebre si mostravano molto piccole colla rima assai ristretta, e la rispettiva congiuntiva formava un piccolo sacco cieco. I nervi ottici si congiungevano fra loro avanti l'infundibulo, senza incrociarsi e senza raggiungere le rispettive orbite. Da questi pochi fatti si può indurre che l'anoftalmo è meno frequente nei mammiferi che nell' uomo. Anche negli uccelli è stato alcune volte avvertito, e uno dei primi fu *Dormagen* che rinvenne una *Fringilla caelebs* senza occhi (Mem. cit. p. 30). Altrettanto accade nei pesci e *Girdwoyn*[1] rinvenne degli anoftalmi bilaterali ed unilaterali nei salmonidi.

Microftalmo

5. *Microftalmo.* — Le prime osservazioni di ipo-plasia del globo oculare appartengono a *Carlo Himly*[2], a *Beer*[3], a *Pönitz*[4], a *Radius*[5], a *Weller*[6]; poscia le osservazioni si sono assai accresciute e recentemente furono ripetute da *Martin*[7], da *Mayer*[8], da *Hess*[9] e da altri. Da questo accumulo di fatti risulta anzi tutto che la diminuzione di volume è generalnente bilaterale, come l'anoftalmo; che si possono avere tutti i gradi di piccolezza così da scendere oltre la metà del volume ordinario, fino a quello d'un pisello o d'una lenticchia; che quanto più si discende tanto più si trova alterata la costituzione dell' organo; e che

1) **Girdwoyn Michel.** *Pathologie des poissons.* Paris 1880, pag. 16; fig. 112, 69, *b.*

2) **Himly Carlo.** *Ophthalmol. Beobachtungen.* Bremen 1801, s. 113.

3) **Beer Giorgio.** *Das Auge.* Wien 1813, s. 313.

4) **Pönitz.** *Zeitschrift für Natur und Heilkunde.* Bd. II, s. 60. Dresden 1822.

5) **Radius Justus.** *Berliner Encyklopädie der med. Wissenschaften.* Berlin 1828. Cit. da **Cornaz.**

6) **Weller C.** *Die Krankheiten des menschl. Auges.* Berlin 1830, s. 454.

7) **Martin Fr.** *Ueber Mikrophthalmus.* Erlangen 1886.

8) **Mayer Max.** *Mikrophthalmus mit Cysten im unter. Augenlid.* Würzburg 1888.

9) **Hess C.** *von Gräfe' s Archiv.* Bd. XXXIV, s. 187; 1888.

l'atrofia talvolta non è eguale in ambidue i lati: per es. ora un occhio era di un quarto più piccolo che l'altro (*Gescheidt*[1]), ora della metà (*Pönitz* loc. cit., *Escher*[2]); ora uno era assai rimpiccolito e l'altro mancava (*Fischer*[3]); e finalmente *Cerutti*[4] ha veduto in un emicefalo un occhio assai piccolo e l'altro ridotto al volume d'un grano di frumento.

Lievi gradi

Nei gradi lievi di microftalmo havvi da supporre che talvolta non vi sia alcuna lesione notevole nell'occhio: difatto *Cappelletti*[5] racconta questo caso straordinario. Nacque una bambina pressochè cieca coi due bulbi un terzo più piccoli del consueto e colla cornea semi-opaca grande come una lenticchia. Dopo 4 anni la cornea era divenuta trasparente, aveva raggiunta l'estensione naturale ed acquistata la vista; di più il bulbo era cresciuto in tutte le dimensioni. Anche quando i rudimenti oculari sono ridotti alla grandezza d'un pisello, si trovano sufficienti caratteri per riconoscerli: difatto *Laforgue*[6] li rinvenne costituiti da un inviluppo scleroticale e da una membrana coroidea coperta di pigmento, ma non rinvenne nè la cornea, nè l'iride, nè il cristallino, nè il nervo ottico.

Alterazioni

Le alterazioni poi che accompagnano più spesso i gradi meno infimi del microftalmo, specialmente bilaterale, sono molteplici. Fra le principali vanno ricordate le modificazioni di forma e di grandezza della cornea, e così pure della pupilla; inoltre l'irideremia, il coloboma dell'iride, del corpo vitreo, e più frequentemente quello della coroide, le alterazioni della retina, la povertà ed i metaschematismi dell'umor vitreo, e l'assottigliamento ed il coloboma del

1) **Gescheidt** in *von Ammon's Zeitschrift.* Bd. II, s. 257. Dresden 1832.

2) **Escher.** *Ueber den angeborenen Mangel der Iris.* Erlangen 1830.

3) **Fischer** in *Hufeland's Journal* 1827. Supplement - Heft. s. 27.

4) **Cerutti Federico** in *von Ammon's Zeitschrift.* Bd. II, s. 507; 1832.

5) **Cappelletti G. B.** *Le malattie dell'occhio.* Vol. IV, pag. 374. Triestre 1850.

6) **Laforgue**, prof. a Toulouse. *Mém. de l'Acad. de Toulouse* 1875, pag. 389.

nervo ottico (*Magnus*[1]). In qualche caso havvi blefarofimosi, o blefaroptosi[2], e recentemente è stata notata con frequenza una cisti che ha richiamata una speciale attenzione. Non s'esclude però che quando il microftalmo è unilaterale vada immune da alterazioni, essendovi fra gli altri l' esempio di *Becker*[3] che trovò la mancanza della lente, dell' iride, del corpo ciliare con coloboma della coroide e della retina e con difetto di sviluppo dell' orbita. Secondo *Rognetta* e *Mattioli*[4] il microftalmo è talvolta preceduto dall' amaurosi congenita.

Çisti

6. Le cisti che complicano il microftalmo e qualche volta l' anoftalmo hanno sede generalmente sotto la congiuntiva della palpebra inferiore in corrispondenza alla parte inferiore ed interna dell' orbita, ma possono trovarsi anche più profondamente, e perfino vicino all' uscita del nervo ottico (*Manz*). Detta palpebra si mostra convessa all' esterno, gonfia e fluttuante all' interno, spesso affetta da ectropion. La presenza di questa cisti è lungi dall' essere costante, e può anche mancare in un occhio ma non nell' altro, quando il microftalmo è bilaterale. Il primo che ne prese nota fu *Artl* nel 1858[5], e poscia essa fu osservata dai seguenti autori.

Oss. 1. — **Wallmann.** *Zeitschrift der Gesellschaft der Wiener Aerzte* 1858, pag. 446.

Microftalmo in connessione fibrosa con una cisti del sacco congiuntivale.

1) **Magnus**. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*. Jahrg. XXV; 1877, s. 485.

Per coloboma gli oculisti finora intendono il distacco ed allontanamento parziale (più spesso dal lato inferiore) della guaina del nervo ottico nel punto di penetrazione nel globo.

2) Chi desiderasse conoscere gli esempi di queste diverse alterazioni può consultare l' opera assai erudita d' **Himly** (*Op. cit.*) Tom. I, pag. 528.

3) **Becker H.** *Ein Fall von Microphthalmus unilateralis*. Gräfe's Archiv. Bd. XXXIV, s. 103; 1888.

4) **Mattioli G. B.** *Gazzetta medica veneta*. Anno I, pag. 24, 48. Padova 1853.

5) **Artl.** *Zeitschrift der Gesellschaft der Wiener Aerzte* 1858, s. 445.

Oss. 2. — **Berlin.** *Graefe-Saemisch.* Bd. VI, pag. 685, cit. da **Rubinski.**

Anoftalmo unilaterale.

Oss. 3. — **De Wecker.** *Klinis. Monatsblätter für Augenheilkunde.* Bd. XIV, s. 329, 1876.

Anoftalmo bilaterale.

Oss. 4. — **Bayer.** *Aerztlicher Bericht der Krankenhauses zu Prag* 1829.

Microftalmo unilaterale.

Oss. 5. — **Imre.** *Nagel' s Jahresbericht.* Bd. IX, s. 196; 1879. Cit. da **Rubinski.**

Anoftalmo bilaterale.

Oss. 6. — **Manz.** *Graefe' s Archiv für Ophthalmologie.* Bd. XXVI, s. 154; 1880.

Atrofia del bulbo con cisti vicino all' uscita del nervo ottico.

Oss. 7. — **Wiecherkiewicz.** *Klin. Monatsblätter für Augenheilkunde.* Bd. XVIII, s. 399; 1880.

Anoftalmo bilaterale. Le palpebre inferiori erano molto gonfie per la presenza d' una cisti fluttuante.

Oss. 8. — **Skrebitzki.** *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde.* Bd. XXIX, s. 423. Erlangen 1881.

Anoftalmo bilaterale. La mucosa delle palpebre inferiori era arcuata verso l' alto mediante una cisti grande come l'occhio, fluttuante.

Oss. 9. — **van Duyse.** *Annales d' Oculistique.* 1881; pag. 144.

Microftalmo bilaterale, mentre la cisti era solo da un lato. Le due palpebre inferiori erano difettose con ectropion.

Oss. 10. — **Dor.** *Revue gén. d' Ophthalmologie* 1882, N. II.

Microftalmo con coloboma dell' iride e con ectropion delle palpebre inferiori. Cisti nell' occhio destro. Fanciullo di 6 mesi.

Oss. 11. — **Sckaumberg.** *Casuistischer Beitrag zu den Missbildungen des Auges.* Diss. Marburg 1882.

Anoftalmo bilaterale; la cisti era solo da un lato.

Oss. 12 e 13. — **Snell.** *The Ophtalm. Soc. of the United Kingdom.* Seduta del 4 Giugno 1884. Cit. da **Rubinski.**

Anoftalmo bilaterale in un caso; nell' altro, unilaterale con coloboma dell' iride e della coroide.

Oss. 14 e 15. — **von Reuss.** *Wien. medizin. Presse* 1885 und 1886.
In un caso microftalmo in alto grado unilaterale. Nell' altro caso microftalmo bilaterale.

Oss. 16. — **Ewetzki.** *Beitrag zur Kenntniss der Colobomcysten.* Diss. Dorpart 1886.
Due casi in cui il microftalmo era unilaterale.

Oss. 20. — **Hess C.** in *von Gräfe' s Archiv.* Bd. XXXIV, s. 187; 1888. — *Jahresbericht für* 1888.
Descrive anatomicamente sei casi di microftalmo, uno dei quali mancava soltanto del pigmento coroidale ed aveva la lente intorbidita. Gli altri preparati, oltre notevoli differenze, avevano di comune che l'umor vitreo, o il tessuto che lo sostituiva, era aderente all' involucro esterno della vescica oculare secondaria, e nutrito dall'arteria centrale o dai vasi che venivano da quella, equivalenti all' arteria ialoidea.

Oss. 21. — **W. Lang.** *The Royal London Ophthalmic Hospital Reports.* Vol. XII, Part 4; 1889.
Microftalmo unilaterale.

Oss. 22-28. — **Talko J.** *Klin. Monatsblätter für Augenheilkunde.* Bd. XIV, s. 329; 1876. — *Extrait des Congres périodiques internat. d'Ophthalmol.* 1880. — *Przeglad lekayki.* N. 51; 1889 (Polacco) cit. da **Rubinski.**
Casi 7. In 4 casi il microftalmo era bilaterale, ed in tre dei medesimi la cisti era solo in un occhio. Nei 3 rimanenti casi il microftalmo era unilaterale. In un caso poi di cisti unica con doppio microftalmo, vi era ectropion congenito nella palpebra inferiore, ectropion che si verificò ancora nel caso di **Dor.**

Oss. 29. — **Rubinski Hugo.** *Beitrag zu der Lehre von den Colobomcysten.* In. Diss. Königsberg 1890.
Microftalmo bilaterale con coloboma dell' iride e della coroide.

Caratteri

Le cisti contengono del siero e sono formate da due strati: uno interno epiteliale, l' altro esterno fibroso, ricco di vasi. Alcuni rinvennero nella parete otricoli, analoghi a glandole che contenevano epitelio cilindrico, simile alle cellule cilindriche della porzione ciliare della retina (*Ewetzki*, *Lang* e *Rubinski*). Le cisti sono spesso indipendenti dal bulbo, ma furono anche trovate congiunte al medesimo mediante un picciuolo fibroso (*Ewetzki* e *Rubinski*),

oppure hanno il loro interno in comunicazione diretta col-l' interno del bulbo (*Wan Lang*). Avanti però che venissero scoperti tali rapporti, *Arlt* aveva sospettato essere la cisti sempre collegata col processo che generò il microftalmo.

Questa idea, allora assai ardita, acquistò un punto d' appoggio quando *Ewetzki* rinvenne gli otricoli con epitelio cilindrico, i quali egli considerò come indizii della retina nella parte interna della cisti e come effetto d'una fessura primitiva del globo oculare, in guisa che il medesimo autore non esitò a chiamare coteste cisti *coloboma cisti*. *Talko* però non avendo trovato in parecchi casi di microftalmo alcun rapporto fra la cisti ed il globo oculare negò la teoria d' *Ewetzki*. Finalmente *Rubinski* volendo conciliare questi fatti negativi cogli altri in cui eravi un rapporto, ha formulato la seguente dottrina. Da prima la sclerotica insieme alla retina sporge dalla parte inferiore del bulbo (*Hess*) e la sporgenza progredisce assumendo la forma di cisti con un peduncolo cavo che comunica colla vescica oculare. Più tardi il peduncolo si oblitera e si trasforma in un cordone fibroso, il quale spesso si stacca ed allora la cisti si fa indipendente dal globo oculare. Questa ingegnosa teoria aspetta ancora la sanzione delle persone competenti.

Animali

7. Tornando al microftalmo dobbiamo aggiungere che esso si trova non raramente negli animali domestici; ed uno dei primi a notarlo fu *Otto*, che lo rinvenne in un vitello [1]. Ma per non moltiplicare gli esempi riferiremo soltanto che *Gurlt* nel 1832 (loc. cit.) aveva già veduto un puledro ed un cane con microftalmo, ed instituì il genere *nanocephalus micrommatus*. Nei 45 anni successivi poi egli raccolse 6 puledri, 5 vitelli, 4 agnelli, 1 cane ed 1 coniglio colla stessa affezione, e si meravigliò di non aver veduto alcun esempio nel maiale

Teratogenesi

8. Le opinioni intorno alla origine del microftalmo non sono ancora concordi, la qual cosa d'altronde può essere del tutto naturale se per avventura quello sia il pro-

1) **Otto A. G.** *Verzeichniss der anat. Präparatensammlung*. Breslau 1838, pag. 40, N. 2342.

dotto di processi diversi. fra cui la degenerazione cistica, tuttora discussa. Da prima *Gescheidt* (loc. cit.) non dubitò trattarsi d' un difetto primitivo di sviluppo, e questa opinione ottenne l' appoggio d' alcuni fatti clinici assai notevoli, ed anche esperimentali. Già *Radius* (loc. cit.) vide rimpiccolito il lato della testa in cui vi era l'occhio atrofizzato, e *Riecke* [1] racconta che un giovane prussiano aveva non solo la faccia, ma tutta la metà del corpo così atrofizzata da apparire come formato da due metà diverse. Anche gli esempi d' eredità sono favorevoli ad un processo essenzialmente teratologico : *Wutzer* [2], *Gescheidt, Mattioli* [3], *Collins* [4] ecc. hanno recata la descrizione di fratelli che avevano la stessa anomalia, mentre i genitori avevano gli occhi normali. Ma il fatto più singolare a questo riguardo è il seguente:

Osservazione. — **Dochtermann.** *Angeborne Blindheit.* Repertor. für Thierheilk. 1880, s. 87.

Racconta che 4 troie, che erano state coperte dal medesimo varo, partorirono 64 maiali ciechi. Di questi, 36, i quali tosto morirono, avevano (parte da un lato, parte da ambidue) gli occhi ipertrofici e prominenti. Negli altri gli occhi erano atrofici, talvolta in sì alto grado da non riconoscersi la pupilla. Alcuni avevano un occhio ipertrofico e l' altro atrofico. I porcellini affetti da atrofia oculare camparono e prosperarono. Secondo le ricerche fatte a Berlino si trattava di microftalmia e di cateratta. Le madri avevano gli occhi ben conformati.

Questi casi per vero non basterebbero a provare la discendenza diretta se non vi fossero alcuni altri fatti più dimostrativi : per es. *Gradenigo* [5] racconta che un padre e tre figli erano affetti da microftalmo, e che il penultimo figlio aveva gli occhi grandi $^3/_5$ dell' ordinario, e

1) **Riecke.** *Journal der Chirurgie und Augenheilkunde* (neue Folge) Berlin 1842.

2) **Wutzer** in *Meckel's Archiv* 1830, s. 179.

3) **Mattioli G. B.** *Gazzetta medica veneta.* Anno I, pag. 24, 48. Padova 1858.

4) **Collins.** *Jahresbericht für* 1887, Bd. II, s. 538, pag. 22, *a.*

5) **Gradenigo P.** *Giornale veneto di Scienze mediche.* Ser. 3.ª Tom. III, pag. 707. Venezia 1865.

nulladimeno funzionavano fisiologicamente; ma oltrepassata la pubertà, accadde il distacco della retina dal lato superiore. Più tardi *Mayerhausen* [1] vide il microftalmo ereditario per tre generazioni in individui d'altronde ben conformati, e *Sedgwick* [2] trovò un caso d'eredità dal lato materno. Oltre questi pochi casi ve ne sono altri più frequenti in cui non vi fu una vera eredità dell'anoftalmo, ma i genitori soffrirono malattie diverse negli occhi, in guisa da potersi ammettere una specie di degenerazione progressiva. *Klein* [3] ricorda un fanciullo, descritto da *Hasner* [4], nato con microftalmo, ed era l'ultimo figlio di una donna affetta da tisi del bulbo; ed *Hava* [5] racconta il caso in cui la nonna e la madre di due microftalmi erano state giungendo alla medesima età, prese da cateratta.

Gli esperimenti fatti sugli animali confermano l'influenza dell'eredità sia direttamente, sia come progressiva degenerazione. *Samelsohn* [6] enucleò l'occhio sinistro ed innestò la tubercolosi nel destro ad un coniglio maschio, e l'accoppiò ad una femmina che era stata parimenti innestata in ambidue gli occhi. Questa mise in luce parecchi figli tra i quali due con microftalmo all'occhio destro e con nodi nell'iride. Dopo 6 a 7 settimane tutti i figli morirono, senza che si potesse scoprire la causa della morte; e, ciò che è più importante, non si trovò la tubercolosi nè in essi, nè nei genitori che morirono più tardi; soltanto si trovò che i nervi ottici dei microftalmi erano straordinariamente piccoli. *Deutschmann* [7] poi vide che, estirpando gli occhi ai conigli maschi, i figli presentano microftalmo e coloboma dell'iride. Tutti questi fatti non provano però che l'eredità sia la causa ordinaria del microftalmo; poichè, fra i tanti fatti contrari che si potrebbero addurre, ricorderemo

1) **Mayerhausen.** *Centralblatt für Augenheilkunde* 1882, April, s. 97.

2) **Sedgwick.** *Med.-Chir. Review.* Tom. XXVIII, pag. 205.

3) **Klein S.** *Real Encyclopädie.* - Art. *Mikrophthalmus.* Bd. IX. Wien 1881.

4) **Hasner J.** *Prager Vierteljahrschrift* 1876.

5) **Hava.** *Centralblatt für Augenheilkunde* 1890, Fasc. 3.

6) **Samelsohn.** *Centralblatt für die med. Wissenschaft* 1880. N. 17.

7) **Deutschmann** in *Zehender's klin. Monatsbl. für Augenheilk.* 1880. Decem.

soltanto che *von Hasneř*[1] in 6 casi non ne trovò che uno (il 5.°), nel quale il padre era debole di corpo e di spirito, lo che deve avere avuto un'influenza assai remota.

Per ispiegare il microftalmo altri, e specialmente *Manz* (vedi pag. 477), pigliarono in considerazione le alterazioni che si rinvengono frequentemente nell'occhio; e parve loro che l'arresto di sviluppo non sia primitivo, ma secondario ad un processo patologico durante la vita fetale, come sarebbe o l'ipertrofia dei vasi od un semplice processo infiammatorio dopo che l'occhio ha già raggiunto un certo grado di sviluppo (*Deutschmann*, *Haab* loc. cit., *Thalberg*[2]). E *van Duyse*[3] poi crede che il microftalmo diventa tanto maggiore quando havvi una cisti voluminosa che lo comprima. Ma *Hess* non avendo trovato alcun prodotto infiammatorio, ma invece uno sviluppo atipico dell'umor vitreo, crede piuttosto vera l'antica dottrina dell'arresto di sviluppo; la quale consisterebbe, come suppose *Arlt*, nella mancata chiusura della vescica oculare. Se non che bisogna aggiungere, per uniformarci all'embriologia, essere la mancata chiusura accaduta nella doccia ottica posta inferiormente, per la quale penetra un'ansa vascolare e il connettivo, che deve poi produrre la sostanza gelatinosa (*Hertwig*, pag. 425). Questa dottrina però può essere vera soltanto nei gradi massimi, e non negli altri; ma ciò non toglie che eziandio per questi non sia accaduto un arresto di sviluppo in un periodo più avanzato. In ogni modo sappiamo da *Dareste*[4] che nel pulcino, senza processi patologici, la vescicola oculare può essere soltanto rappresentata da una macchia pigmentata.

1) **von Hasner.** *Prager Vierteljahrsschrift für Heilkunde.* Bd. XX; 1876. — *Jahresbericht für* 1876, Bd. I, s. 298, n. 19.

2) **Thalberg J.** *Jahresbericht für* 1883, Bd. I, s. 291; n. 17.

3) **van Duyse.** *Annales de la Soc. de Méd. de Gand.* Tom. LXXXVI, pag. 144; 1881.

4) **Dareste C.** *Comptes rendus.* Tom. XCV, pag. 44; 1882.

Art. 2.°

Anomalie esterne del naso.

A. Dirrhinus

(Duplicità del naso).

1. Assai di rado fu veduta la vera duplicità simmetrica del naso, che non è da confondere con la divisione longitudinale del medesimo in due parti uguali: difatto noi non siamo riusciti nel 1882 che a raccogliere 6 esempi, ed oggi possiamo solo aggiungerne un nuovo descritto da *Bertram.* Tale duplicità può trovarsi tanto in una faccia che abbia una sola bocca, quanto in una che ne abbia due, ma anche nel primo caso; si scoprirono nella testa altre parti duplicate, così che non esitammo a considerarlo il rappresentante del grado massimo di fusione fra due teste poste nella medesima direzione ed a comprendere quindi ambidue i casi nel genere *diprosopus diopthalmus.* (Vedi Tom. II, pag. 501). — Frequenza

Devesi però avvertire che in alcuni animali domestici fu veduto non già la duplicità completa e simmetrica, ma soltanto una pinna nasale soprannumeraria e sovrapposta alle pinne normali, per cui *Lanzilotti* introdusse il titolo di *dirrhinus superpositus.* Intorno alla natura di questa forma incompleta ed asimmetrica, in cui non fu notato alcun altro organo doppio, noi non potemmo deciderci ad ammettere che anche la medesima appartenga al *dicephalus,* e la considerammo come un esempio di duplicità locale in un corpo unico, e quindi appartenente ai *terata monosomi;* nè azzardammo alcuna interpretazione, poichè l' embriologia finora non serve a spiegare come solo il naso possa in alcuna parte raddoppiarsi (*Ibid.* p. 507). — Animali

Osservazione. — **Bertram C.** e **Windle M. A.**, prof. d' anatomia a Birmingham. *Anatomischer Anzeiger Centralblatt.* Jahrg. IV, N. 7, p. 219; 1889, con fig.

Fanciullo di 5 anni, che, veduto di fronte, appariva avesse il naso diviso in due porzioni da un solco longitudinale, specialmente all'estremità inferiore. Se si sollevava la testa, i fori delle narici diventavano visibili e la causa dell'apparenza diventava manifesta.

Vi erano quattro narici, due poste ai lati del setto e due poste esternamente alle prime. Le due prime erano assai più piccole delle seconde, costituite da due infossature cieche non funzionanti. Le due seconde, più larghe, erano funzionanti e non presentavano nulla d' insolito.

L' autore trovò un altro segno di duplicità nella faccia, cioè la presenza di due frenuli nel labbro superiore, laonde giudicò il caso come un esempio del *Diprosopus*, cioè del grado più lieve di duplicità della faccia. L' autore infine confessa di non aver trovato nella letteratura un caso simile.

B. Deformità del naso.

Storia

1. *Varietà.* — I fisionomisti[1] da lungo tempo distinsero le seguenti varietà del naso esterno, e le paragonarono alle diverse forme dello stesso organo che presentano certi animali, coll' intento di avere un indizio delle disparate inclinazioni dell' uomo. Tali varietà, salvo poche eccezioni, non furono tenute in considerazione dai teratologi, mentre poi questi ne aggiunsero alcune di maggior

1) **Alberto Magno**. *De animalibus.* Mantuae 1479. — *Opera omnia* Tom. VI, Libr. 1, Tract. 2, Cap. IV, pag. 26. — *De compositione auris et physiognomia eius.* Lugduni 1651.

Gaurico Pomponio. *De physionomia.* Florentiae 1505; (senza numerazione delle pagine).

Grattarola Guglielmo. *De praedictione morum naturumque hominum facili, ex inspectione partium corporis.* Basileae 1554; Cap. XII; *Physionomia.*

Porta G. B. *De humana Physionomia.* Vici Acquensis (in quel di Napoli) 1586, Cap. VIII.

Ghirardelli Guglielmo. *Cefalogia fisonomica.* Bologna 1630. Deca VIII, pag. 481.

importanza. Le varietà ammesse dai primi furono 1.° il naso bovino (grosso all' estremità); 2.° porcino (grosso alla radice); 3.° acuto nella punta (come i cani levrieri); 4.° sottile; 5.° rotondo ed ottuso; 6.° curvo; 7.° acquilino; 8.° concavo sotto la fronte (come quello del gallo); 9.° simo o schiatto (simile a quello degli etiopici); 10.° naso con nari aperte (come quello dei cavalli arabi).

Naso piccolo

Una varietà che va aggiunta alle precedenti si è il naso piccolo, finisca o no a punta, colle fosse nasali ristrette: la qual cosa è assai comune. In uno di tali casi *Follin*[1] vide inoltre il labbro superiore così corto da non toccare l' inferiore, e le fosse nasali parimenti corte; lo che era dovuto, secondo l' autore, ad un sollevamento della volta palatina in corrispondenza della sutura mediana. Noi crediamo piuttosto che anche il setto avesse un mediocre sviluppo, altrimenti avrebbe deviato o si sarebbe piegato colla sua parte cartilaginea. Va pure aggiunta una 12.ª varietà assai comune, cioè il naso lungo; lo che invece è straordinariamente raro nel neonato e nel feto, non conoscendosi che l'embrione di 2 mesi e mezzo di *Gerlac*[2] che aveva il naso lungo 2 mill. e largo 1,75 millimetri, colla punta distante orizzontalmente dal labbro 2 millimetri, mentre nella stessa età il naso è assai corto ed appianato. Questa varietà, più appariscente delle altre nei giovani, è stata notata frequentemente ereditaria e caratteristica d' alcune famiglie illustri.

Naso lungo

Naso schiacciato

2. *Naso camuso*. — L' etimologia di questo vocabolo è ignorata; si sa soltanto che si trova nella lingua provenzale il nome *camus* collo stesso significato (*Littrè*). E poi probabile che tale vocabolo si sia introdotto in Italia assai tardi, non trovandosi adoperato dai fisionomisti del XVII secolo; i quali invece dicevano *simo* o *schiacciato* il naso che conserva i caratteri fetali, e questa espres-

1) **Follin** et **Duplay**. *Traité de pathologie externe*. Tom. III, p. 849; 1869.

2) **Gerlach Leo**, prof. in Erlangen. *Beiträge zur Morphologie*. Stuttgart 1884, s. 65, Tafel VI, fig. A, B.
L' autore non sezionò l' embrione.

sione sarebbe da preferire, poichè col nome *camuso* oggi si comprendono due forme assai diverse, cioè il naso schiacciato, e quello colla punta rivolta in alto.

Il naso notevolmente schiacciato costituisce una deformità molto più ributtante che grave, ed il grado massimo fu veduto da *Maisonneuve* [1] in una bambina di 7 mesi, in cui vi era in luogo del naso, una superficie piana coperta dalla pelle con due piccole aperture, per le quali l'aria penetrava incompletamente. La mancanza del dorso nasale viene generalmente attribuita alla brevità orizzontale del setto delle narici, ma può anche associarsi alla mancanza delle ossa nasali come descrisse in un caso *Köhler* [2] e in un secondo *Maigrot* [3], in cui s' aggiungeva la mancanza del processo ascendente dei mascellari; in ambidue poi i casi il naso rimase carnoso. Devesi però avvertire che il difetto delle ossa nasali non reca necessariamente la depressione del dorso nasale, avendo veduto *Sandifort* [4] che i processi ascendenti dei mascellari, allargandosi, suppliscono al difetto, in guisa che nella figura data dall' autore non risulta alcun abbassamento alla radice. Finalmente ricorderemo che quando manca il filtro labiale e l' osso intermascellare, il naso rimane schiacciato (vedi p. 291).

Punta rivolta in alto.

La seconda forma del *naso camuso* secondo *Roc* [5] è più apparente che reale, poichè dipende da uno sviluppo esuberante delle pinne o della punta del naso, la quale generalmente si volge in alto (*retroussé* dei francesi), men-

1) **Maisonneuve.** *Bulletin de Thérapeutique.* Vol. XLIX, pag. 559; 1855 — *Moniteur des hôpitaux* 1856, pag. 939.

2) **Köhler J. W.** *Beschreibung der phys. und pathol. Präparäte im Museum zu Jena.* Leipzig 1795. Präparäte, N. 417, 540; s. 124, 140. (Cit. da **Fleischmann**).

3) **Maigrot** in **Roux.** *Journal de Méd.* Tom. XV, pag. 142 (cit. da **Meckel J. B.**)

4) **Sandifort Ed.** *Observationes anatomico-pathologicae.* Libr. II, Cap. I, Tab. I. Lugduni Batavorum 1778, — *Ibid.* Libr. III, Cap. X, pag. 119, 1879. — *Museum anatomicum.* Vol. I, pag. 107, N. 101. Ibid. 1793.

5) **Roc.** *The medical record.* 4 giugno 1887. N. 865. — *Archivio d'Ortopedia.* Milano 1887, pag. 229.

tre la parte ossea è sviluppata normalmente ed assume invece l' aspetto che il dorso sia depresso. Non si può negare tale apparenza, ma d' altra parte non si può dubitare che altrevolte vi siano reali depressioni della radice del naso, come ho occasione di vedere frequentemente in un matematico mio collega. Tanto nell' uno quanto nell' altro caso la deformità può essere ereditaria, lo che sembra molto frequente, anzi si racconta che vi sono alcuni reggimenti in Russia col naso così conformato.

Mammiferi

Una deformità congenere è conosciuta da lungo tempo dai veterinari italiani, specialmente nei piccoli cavalli degli Appennini, che appunto si chiamano *camusi* perchè hanno una depressione ove le ossa nasali si uniscono alla fronte. Una conformazione analoga si riscontra parimenti nei cani *botoli*, ma in essi la depressione è collegata colla brevità dei mascellari superiori, laonde noi li collocammo nel *brachyrrhinchus* di *Gurlt* (vedi pag. 280 : *razze*).

Naso storto

3. *Naso obbliquo*. — Mancandoci l'opuscolo di *Quelmalz* del 1750 [1] non sappiamo quali specie e quali cause egli ammettesse per le inclinazioni del naso e del setto; sappiamo soltanto che *Morgagni* descrisse un caso in cui il setto delle narici era curvato nella parte inferiore senza indicare la deviazione del naso [2], ed ammise ancora che spesso tutto il setto è inclinato ora da un lato ora dall' altro; e ciò fa supporre che allora pur il naso fosse deviato. Tuttavolta la distinzione fra le deviazioni del setto che generano una obbliquità proporzionale nel naso e quelle che non la generano affatto, o in modo non proporzionato, si trova accennata soltanto da *Boyer* [3]; il quale vide inoltre che la inclinazione accade più spesso a destra (come poscia altri verificarono) e che vi concorre l' uso della mano corrispondente, per soffiarsi il naso.

Etiologia

La causa che genera la distinzione suddetta risiede nell'essere obbliquo il setto in tutta la sua estensione, op-

1) **Quelmalz S. T.** *De incurvatione septi narium.* Lipsiae 1750.

2) **Morgagni G. B.** *De sedibus etc.* Epistola 14, n. 16 ; 1771.

3) **Boyer Filippo.** *Traité des maladies chirurgicales.* Tom. V, p. 48, 49. Paris 1846 (5.me edit.).

pure soltanto la sua porzione cartilaginea. Ma qualunque sia l'estensione, dal lato della deviazione corrisponde generalmente il restringimento della fossa e del foro nasale, il quale si mostra più profondo dell' altro, ed in luogo d' essere piriforme assume la figura d' una foglia d' olmo (*pteleorrhinia*). *Welker* [1] poi ha notato che talvolta si dà il caso in cui le ossa del naso siano dirette da un lato mentre la punta è rivolta dall' altro (*rinno-scogliosi*), lo che prova la grande mobilità del setto cartilagineo. Io ricordo un mio assistente che presentava tale deviazione, per la quale dal medesimo lato il dente incisivo interno era spostato indietro, ed il palato era maggiormente arcuato e ristretto anteriormente.

Scoliosi del naso

Arcuazione del palato.

Tale arcuazione del palato è già stata sospettata da molti, veduta da *Baginski* (cit. da *Löwy*) e studiata da *Trendelenburg* [2], il quale ha trovato che l' altezza del medesimo dal piano dei denti nei suoi modelli (tratti da teste con obbliquità del setto, di cui non ne dice il numero), era in media 2,2 centimetri, mentre lo stesso diametro verticale nella sua raccolta di crani era di 1,8 centimetri. Ma egli stesso conviene che si danno teschi normali in cui l'altezza è di 2,5 centimetri, altezza che non verificò mai nei casi di obbliquità del setto; laonde l' importanza dell' arcuazione scema grandemente; anzi la dottrina che il setto, in seguito alla brevità dello spazio, si pieghi passivamente non trova sufficiente appoggio. Ha pure rilevata l' asimmetria del palato, risultante dalla maggiore strettezza ed arcuazione d' una metà del medesimo che corrispondeva alla convessità del setto, come nel caso nostro; ma non fornendo egli il numero dei fatti osservati, non si può stabilire se tale circostanza abbia una frequente influenza.

Meglio accertata è la modificazione di forma del palato osseo, associata a deviazione del setto. *Trendelenburg* ha veduto che la parte anteriore dell' arco alveolare si spinge avanti a guisa di carena, formando un arco non

1) **Welker Hermann**, di Halle. *Die Asymmetrien der Nase und des Nasenskeletes.* Beiträge zür Biologie. Stuttgart 1882.

2) **Trendelenburg.** *Verletzungen und Krankeiten des Gesichts* — in *Deutsche Chirurgie von Billroth.* Lieferung 33. Stuttgart 1886, s. 157.

paragonabile al romano, ma al gotico; e che gli incisivi mediani non corrispondono ad un piano anteriore, ma sono disposti fra loro ad angolo ottuso, e spesso si sormontano per mancanza di spazio. Tale disposizione egli l' ha ancora confermata colle misure su modelli in gesso del palato con deviazione del setto, le quali hanno stabilita la distanza media fra i due primi molari di 2,6 centimetri e che può salire fino a 3,5, mentre la media nei crani normali è di 3,2, e può salire fino a 3,9 centimetri. Tale modificazione di forma (che solo una volta fu trovata in 350 crani senza deviazione del setto) non spiega in niun modo la deviazione stessa; e l' autore si è astenuto d' esporre le proprie idee in proposito

Difetto di sviluppo

Haller [1] implicitamente ammetteva che la deviazione del setto fosse primitiva, nè *Boyer* non l' escludeva; ma questa opinione, teoricamente verosimile, manca tuttora di prove (eccetto il caso di fessura mediana della faccia). Anzi *Zuckerkandl* [2] afferma che il setto è sempre retto all' età di 7 anni, e solo in questa età vide alcuni esempi di deviazione; tuttavolta *Löwy* [3] ha ricordato un bambino di 4 anni con un alto grado d' inclinazione, e *Charazac*, in una nota a *Mackenzie*, afferma d'aver osservati molti fanciulli inferiori ai 7 anni colla stessa obbliquità. Ma tutte queste osservazioni non bastano per indurre che l' affezione è talvolta congenita, e *Welcker* (loc. cit.) ritenne piuttosto fosse l' effetto dell'abitudine che ha ognuno di dormire più spesso da un lato che dall' altro.

Frequenza

Gli studi fatti intorno alla frequenza della deviazione non sono ancora concordi, gli autori non avendo presi un termine comune di misura: difatto *Gleitzmann* [4] prendendo in considerazione solo i casi in cui l' obbliquità era note-

1) **Haller Alb.** *Elementa Physiologiae.* Tom. V, pag. 138. Libr. XIV. *Olfactus.* Lausannae 1763.

2) **Zuckerkandl.** *Die normale und pathologische Anatomie der Nasenhöle.* Wien 1882, s. 45.

3) **Löwy A.** *Berliner klin. Wochenschrift* 1886, s. 816.

4) **Gleitzmann J. W.** *American Journal of the Med. Sciences.* 1885, pag. 152. — *Jahresbericht für* 1885, Bd. II, s. 122.

vole, non ne trovò che 20 sopra 268 teschi. Verificò, quanto vide *Boyer*, la maggior obbliquità a destra, e notò che si danno casi in cui le ossa nasali sono dirette in un senso e la punta in senso opposto. *Mackenzie* [1] invece, che ha preso in considerazione tutti i gradi di deviazione, ha ottenuti i seguenti risultati: sopra 2,152 teschi col setto osseo abbastanza conservato trovò il 79,9 per cento in cui esso era più o meno deviato; trovò inoltre il 38,9 per cento in cui la deviazione era diretta a sinistra, il 28,2 per cento diretta a destra ed il 9,5 per cento in cui aveva la forma di S. Rilevò infine che la massima deviazione era di 9 millimetri, la minore di $^1/_2$ millimetro la media incirca di 4 millimetri.

Differenze fra i popoli.

Partendo da questi dati si riscontra una grande differenza colla frequenza della deviazione del naso nei popoli non europei; e già *Zuckerkandl* [2] in 103 crani di razze diverse non trovò che il 23,3 con deviazione, e *Mackenzie* in un numero maggiore e più variato di teschi confermò la stessa proporzione. Questa differenza in alcune razze sembra anche maggiore, affermando *Freudenthal* [3] che l' asimmetria del setto è assai rara nei popoli primitivi, mentre è frequente nei molto civilizzati. E questa importante notizia è in armonia con un' altra data da *Lowy* (loc. cit.) e da *Fleischmann*, che un certo numero di deviazioni del setto siano da attribuire a rachite, desumendolo dalle deformità dei mascellari superiori e specialmente dai processi orizzontali dei medesimi e dall' ipertrofia delle tonsille.

Mammiferi

La obbliquità del naso è stata veduta anche in certi mammiferi, colla differenza che era associata alla devia-

1) **Mackenzie Morell.** *Traité des maladies du nez* (traduit de l' anglais). Paris 1877. pag. 276.

L' autore notò un' altra particolarità assai importante, e cioè che la cresta ossea nella linea mediana del piano delle fosse nasali formante la base del setto, era in 414 casi dal lato della deviazione del setto, in 107 dal lato opposto, ed in 45 casi non eravi deviazione nè della cresta nè del setto.

2) **Zuckerkandl.** *Anatomie der Nasenhöle.* Wien 1882, pag. 44.

3) **Freudenthal W.** *Allgemeine Wiener Medic. Zeitung* 1888, s. 538. — *Jahresbericht für* 1888. Bd. I, s. 32.

zione delle ossa del naso, dell' intermascellare e perfino dei mascellari. Tale anomalia fu chiamata da *Gurlt* nel 1832 *Campylorrhinus lateralis,* e nel 1877 [1] notò come essa sia frequente nei puledri, avendola rinvenuta 14 volte. La vide ancora in uno stallone arabo che visse 20 anni (di cui la testa è conservata nel Museo di Veterinaria di Vienna), il quale generò 19 figli sani e poscia una femmina che aveva la deformità del padre; mentre fra gli altri mammiferi *Gurlt* non ricorda che due maiali e due cani. Egli poi nel suo genere *Campylorrhinus,* tenendo più in considerazione l' obbliquità dei mascellari superiori che del naso, ha compreso i frequenti esempi di becco incrociato negli uccelli.

Uccelli

Per vero negli uccelli non sono gli intermascellari e molto meno i mascellari che deviano lateralmente, bensì i becchi che s' incrociano, lo che è cognito a chi lascia invecchiare le galline o conserva per lunghi anni dei pappagalli (*Maggi* [2]). È poi da avvertire che i becchi vanno paragonati alle unghie dei mammiferi, essendo parimenti prodotti da vegetazione epiteliale intorno ad un sistema di papille situate nel tessuto che avvolge il margine dell'intermascellare e del mascellare inferiore. Tale incrociamento è poi frequente nel gruppo dei passeri, e specialmente nei *curvirostri* (*Stölker* [3], *Larcher* [4], *Parona* [5], *Arrigoni* [6]); anzi la *Loxia curvirostra* fu così chiamata appunto perchè l' incrociamento dei due becchi è una disposizione stabile la quale serve a tagliare le squame avvolgenti i semi di pino,

1) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch der pathologischen Anatomie.* Bd. II, s. 171. Berlin 1832. — *Ueber thierische Missgeburten.* Berlin 1877, pag. 30.

2) **Maggi L.** *Anomalie in un pappagallo. (Psittacus amazonicus, Lin).* Milano 1887.

3) **Stölker C.** *Ueber Schnabelmissbildungen* 1875 (Estratto del Giornale di **St. Gall**).

4) **Larcher O.** *Mélanges de Pathologie comparée.* Paris 1878, p. 25.

5) **Parona.** *Atti della Soc. Ital. di Sc. naturali.* Vol. XXIII, p. 127; 1880.

6) **Arrigoni O.** *Ibid.* Vol. XXV, Milano 1883.

di cui essa si nutre. Ma è importante a sapersi che *Necker*[1] e *Brehm*[2] non trovarono nei rispettivi uccelli di nido l'inizio di tale deviazione, come è importante a notarsi che negli altri uccelli descritti niuno ha verificato se l' incrociamento era congenito, eccetto *Panum*[3]; sicchè è probabile che l' anomalia sia più spesso acquisita.

Frequenza

4. *Inclinazione del setto cartilageneo.* — Già *Duverney* nel 1678[4] aveva detto che spesso il naso è nell' interno bipartito obbliquamente, lo che fu confermato da molti; ed i moderni anatomici hanno ammesso che la frequenza dell' obbliquità oscilla fra il 53 ed il 77 per cento, senza distinguere fra la deviazione totale e la parziale alla cartilagine; anche *Heymann*[5] racconta che sopra 250 ammalati di naso ne trovò 241 o con ingrossamento o con scoliosi del setto, e più spesso colle due cose insieme.

Caratteri

La curva della porzione cartilaginea principia generalmente vicino alla lamina perpendicolare dell' etmoide rivolgendosi più spesso a sinistra, senza deformare la narice corrispondente, e può col tempo arcuarsi al grado di formare col piano sagittale un angolo incirca di 45 gradi. La piegatura può anche aver luogo nella porzione inferiore, specialmente in seguito a trauma, ed allora aumentando assume spesso l'apparenza d' un polipo resistente che s' avvicina al foro d'una narice. E già *Boyer* (loc. cit.) raccontò che una bambina di 12 anni aveva un tumore duro, sporgente dalla narice sinistra ed in continuazione col setto, mentre nella narice destra aveva un infossamento proporzionale al tumore.

Etiologia

In un altro caso lo stesso *Boyer* vide invece il setto incurvato a destra, e, ciò che più importa, vide entro la

1) **Necker L. A.** *Mém. de la Soc. de Physique et d' Histoire naturelle de Genève.* Tom. II, Partie 1.e, pag. 60; 1823.

2) **Brehm A. E.** *Vie des animaux* (edit. franc.). Tom. III, pag. 79. Paris 1870.

3) **Panum Ph. L.** *Untersuchungen über die Entstehung von Missbildungen.* Berlin 1860, pag. 117; Tafel VII.

4) **Duverney J. G.** *Oeuvres anatomiques (postume).* Tom. I, pag. 214. Paris 1761.

5) **Heymann.** *Berliner klinische Wochenschrift* 1886, s. 329.

narice sinistra un ingrossamento, che giudicò effetto dell'alterazione del cornetto, e quindi stimò tale ingrossamento causa della piegatura del setto. E qui è da avvertire che in antecedenza *Monteggia*[1] aveva espressa la stessa idea anche in modo più preciso: difatto diceva che la causa della deviazione del setto cartilagineo dipende da ingrossamento della pituitaria (per ingorgo), specialmente ove copre il turbinato inferiore, giungendo al grado di restringere la cavità nasale.

Questa dottrina tratta da più osservazioni non fu tosto presa in considerazione, ed invece si ricorse, come fu fatto per la deviazione del naso, alla deformità o alla maggiore arcuazione della volta del palato, capace di diminuire il diametro verticale delle fosse nasali e capace perfino di piegare il setto in due sensi, cioè in forma di *S* (*Follin*[2]). Si ricorse pur anche allo sviluppo eccessivo del setto, obbligato a curvarsi incontrando il palato normale (*Chassegnac*[3], *Roser*[4]). Ma le osservazioni posteriori non hanno verificata nè l'eccessiva arcuazione nè la deformità del palato con sufficiente frequenza per spiegare i numerosi casi di curvatura del setto cartilagineo.

Tumefazione dei turbinati.

Il fatto più spesso verificato (ed annunziato come una novità) si è la tumefazione della mucosa che avvolge il cornetto inferiore che preme la cartilagine verso l'altro lato[5]. *Baumgarten*[6] ha avvertito che ciò accade general-

1) **Monteggia G. B.** *Instituzioni chirurgiche.* Milano, Vol. VIII, 1816. — Napoli 1837, pag. 23.

2) **Follin E.** *Pathologie externe.* Tom. III, pag. 850. Paris 1869.

3) **Chassegnac.** *Bullet. de la Soc. de Chir.* 1851-52. Tom. II, p. 253.

4) **Roser.** *Berliner klinische Wochenschrift* 1880, s. 649.

5) Questa dottrina è in armonia non solo con quanto diceva **Monteggia**, ma ben anche con quanto insegnava **Kölliker** nel 1863 nel suo *Trattato di Istologia umana,* e cioè che havvi una specie di tessuto spugnoso dato dalle vene nella parte profonda della mucosa e più specialmente in corrispondenza del turbinato inferiore; la qual cosa fu poi illustrata più ampiamente da **Zuckerkandl E.** (*Denkschriften der K. Akademie der Wissenschaften zu Wien* 1885. Bd. XLIX, s. 121; *der Classe math.-naturwissensch.*).

6) **Baumgarten E.** *Deutsche med. Wochenschrift* 1886, s. 373.

mente a destra e durante la fanciullezza. Egli poi ritiene che quando il setto assume la forma d' un *S*, la causa è che da un lato la tumefazione sta nel turbinato inferiore, dall' altro, nel turbinato medio; se poi la tumefazione prevale dal lato del coane, il setto rimane diritto.

Il dott. *Secchi*, valente otoiatra, ci ha poi verbalmente comunicato la sua opinione, la quale completa la dottrina etiologica precedente. Egli crede parimenti che la tumefazione del turbinato inferiore, sia l' effetto della congestione cronica del tessuto cavernoso specialmente in corrispondenza del turbinato stesso; e crede pure che essa si colleghi con la congestione la quale accade tanto nei bambini quanto negli adulti nel lato del naso corrispondente alla posizione presa dormendo, essendo noto che in quel lato non passa più l' aria atmosferica finchè non si cambia giacitura. Ora è da ritenersi che per l' abitudine o per altra ragione (come la pienezza dello stomaco) noi giacciamo, dormendo, di preferenza dal lato del piloro; se poi viene protratta tale posizione e si ripete per lungo tempo le vene costituenti la rete rimarranno dilatate e più non si scaricheranno completamente, e (come accade altrove) il tessuto della Scneideriana si farà gonfio ed anche degenerato. Allora per l' aumento di volume fatto permanente la mucosa giungerà a comprimere il setto cartilagineo e ad arcuarlo verso la cavità sinistra.

Con questa dottrina non si spiegano però tutti i casi, rimanendone alcuni (compresi quelli in cui lo spostamento va da destra a sinistra) in cui non si riscontra la tumefazione in discorso, e talvolta neppure si rileva nè la deformità dei mascellari, nè un vero polipo, nè gli effetti d'un traumatismo; sicchè ignorandosi la cagione non rimane se non ammettere una inclinazione congenita, come troppo spesso ammisero i primi osservatori.

Difetti del setto

5. *Mancanza del setto.* — Quando manca l' intermascellare, spesso è difettoso e talora manca completamente il vomere e la cartilagine del setto; ed allora il naso si mostra schiacciato, ed il palato più o meno aperto, come lo dimostrano gli esempi già ricordati (vedi pag. 291). Ignoriamo poi che si sia dato caso nel quale il solo setto facesse

difetto, e l' esempio di *Fernet*[1], riportato da *Mackenzie*, entra nella categoria dei precedenti. Ciò che fu veduto più volte è la perforazione più o meno larga del setto medesimo (*Hildebrand*[2], *Portal*[3], *Hyrtl*[4]). La quale talvolta è congenita (*Hildebrand* raccontava d'esserno affetto egli medesimo) e più spesso è acquisita in seguito a pericondrite, come sostiene *Zuckerkandl*[5] e come noi abbiamo verificato più volte.

Proboscide

6. *Naso proboscideo.* — Il convertirsi il naso in un cilindro carnoso, pervio nel suo asse, che pende sotto la glabella frontale, è un fatto frequentissimo nei feti *ciclopi* (vedi pag. 371) ed assai raro nei *cebocefali* (vedi p. 362): difatto noi non abbiamo rinvenuto che 4 esempi e qui ne possiamo aggiungere un quinto dovuto ad *Ellis*[6], il quale è assai importante perchè fornisce una nuova prova di quanto già s' induceva dal confronto dei casi senza alcun vincolo di sangue fra loro, e cioè che fra le due mostruosità non havvi che una differenza di grado. Si trattava di due gemelli (con due corion), di cui uno aveva gli occhi distinti e ravvicinati, prossimi alla radice della tromba olfattoria, e l' altro gemello aveva le orbite insieme fuse sotto la tromba. Altri esempi di proboscide non sono cogniti, eccetto i rari casi in cui una o ambedue le narici divise fra loro non si congiunsero lateralmente ed inferiormente colla faccia, come vedremo fra poco parlando della *rinoschisi*.

Organo di *Jacobson*

7. *Naso cogli organi di Jacobson.* — A tutti gli anatomici è noto che nel 1811 *Cuvier*[7] rese pubblica la

1) **Fernet.** *Bullet. de la Soc. anatomique de Paris* 1864. Ser. 2.ª, Tom. IX, pag. 130.

2) **Hildebrand.** *Lehrbuch der Anatomie des Menschen.* Vol. III, s. 162. Wien 1802.

3) **Portal Ant.** *Cours d' Anat. médicale.* Tom. IV, pag. 481) 1804.

4) **Hyrtl.** *Lehrbuch der Anatomie des Menschen.* Wien 1822, s. 576.

5) **Zuckerkandl.** *Normale und pathol. Anatomie der Nasenhöle.* Wien 1882, pag. 99.

6) **Ellis Richard.** *Transactions of the Obstetrical Society of London.* Vol. VII, pag. 160. London 1866.

7) **Jacobson L. L.**, di Kopenhagen. *Annales du Museum d' histoire naturelle.* Tom. XVIII, pag. 412. Paris 1811. — Relatore **Cuvier.**

scoperta fatta da *Jacobson*, che i mammiferi possiedono al margine inferiore del setto (da ambidue i lati) un canale stretto, diretto dall' indietro all' avanti, il quale finisce a fondo cieco nella parte posteriore o che si apre generalmente dal lato anteriore nel canale di Stenson (*canale incisivo* biforcato superiormente nei mammiferi) avvolto da uno astuccio cartilagineo e tappezzato internamente da una mucosa. Il canale di *Jacobson* fu creduto da *Meckel* non raro nell' uomo [1], invece gli altri anatomici negarono la sua presenza. Più tardi i rudimenti cartilaginei furovo trovati da *Dursy* [2] nell' embrione umano, ma niun altro rinvenne ulteriori vestigi nella costituzione definitiva del feto. Questo arresto fisiologico di sviluppo non sembra però costante, come fu creduto: difatto *Ruyschio* fino dal 1739 [3] rappresentò chiaramente tale canale, trovato nell' adulto, colla differenza che esso s'apriva anteriormente e l' autore notava che la di lui esistenza non si leggeva in alcun autore (forse questa osservazione trasse in inganno *Meckel*). Poscia, parimenti nell'adulto, fu verificato da *Kölliker* [4] e da *Romiti* [5], e questi dette una minuta descrizione della mucosa.

C. Stenosi ed atresia delle narici.

Atresia bilaterale

1. Non è molto raro che bambini nascano colle narici ristrette o chiuse, specialmente al loro orificio esterno; ed esempi furono ricordati da *Levret* [6], da *Callisen* [7], da

1) **Meckel G. F.** *Manuale d' Anatomia.* Tom. IV, pag. 122. (trad. ital.). Milano 1826.

2) **Dursy Emil.** *Zur Entwicklungsgeschichte des Kops.* Tübingen 1869. s. 139.

3) **Ruysch Fed.** *Thesaurus anatom.* Libr. III, pag. 26. N. 61; 5. — Tab. IV, fig. 5. Amstelodami 1739,

4) **Kölliker A.** *Ueber die Jacobson Organe des Menschen.* Leipzig 1877.

5) **Romiti Guglielmo,** prof. a Pisa. *Gazzetta degli Ospedali.* Milano 1884, pag. 579.

6) **Levret Andrea.** *Journal de Méd.* Tom. XXXVII; 1872.

7) **Callisen A. C.** *Institutiones chirurgiae hodiernae:* Hafniae 1777; pag. 583.

Oberteufer [1], da *Otto* [2] e da molti altri, fra cui *Beely* [3] e *Roser* (loc. cit.). L'atresia dell'orificio suol essere bilaterale e prodotta da una sottile membrana in continuazione colla cute; talvolta però sembra, secondo due osservazioni di *Jarvis* [4], che possa trasformarsi in cartilagine e perfino in osso [5]. Le complicazioni meno rare sono l'anchiloblefaro, la chiusura dell'orificio anale e della bocca (*Gressy* [6]).

Atresia unilaterale

Si danno pur anche casi in cui una sola narice era chiusa e già *Sömmering* [7] rappresentò un feto con un sol foro, in cui le orbite erano assai vicine e le ossa nasali sostituite da un osso lentiforme. Poscia *von Ammon* [8] dette la figura d'un neonato, in cui a sinistra vi era microftalmo colle palpebre chiuse e coll'orificio nasale corrispondente del tutto chiuso; e *Trendelenburg* [9] riporta un osservazione in cui la narice sinistra era deforme e pervia,

1) **Oberteufer** in *Stark's neues Archiv*. Bd. II. Jena 1804.

2) **Otto A G.** *Monstrorum sex humanorum anatomicae disquisitio*. Vratislaviae 1813. — Nell'opera: *Monstrorum sexcentorum etc.* 1841, pag. 124, havvi la descrizione d'un agnello (Obs. 201) in cui la bocca e le narici erano chiuse posteriormente.

3) **Beely** in **Gerhardt.** *Trattato delle malattie chirurgiche dei bambini*. Vol. VI, Parte 2.ª, pag. 156 (Trad. ital.). Napoli 1886.

4) **Jarvis W. C.** *Two uniques Cases of congenital occlusion of the anterior Nares*. Boston medical and surgical Journal. Vol. CXVI, N. 26, pag. 640.

5) Secondo un'osservazione del prof. **Sangalli** (*La scienza e la pratica dell'Anatomia patologica*. Pavia 1875, pag. 89) la chiusura delle narici sarebbe avvenuta nel teschio d'un bambino mediante una membrana fibrosa, che dal margine delle ossa nasali si distindeva in basso e s'attaccava all'orlo superiore del processo alveolare. Mancava il palato osseo.

6) **Gressy.** *Des imperforations et atrésies congénitales de la face*. Thèse. Paris 1858. — *Kanstatt's Jahresbericht für* 1858. Bd. IV, s. 13.

7) **Sömmering S. Th.** *Abbildungen und Beschreibungen einiger Missgeburten*. Mainz 1791, s. 26, Tafel XVIII.

8) **von Ammon F. A.** *Die angeborenen chirurgischen Krankheiten*. Berlin 1842, s. 26, Fig. VIII.

9) **Trendelenburg.** *Verletzungen des Gesichts*. Stuttgart 1886. — L'osservazione è tratta dal *Med. Times* 1864, pag. 320.

e la destra coll' orificio chiuso. Anche *Alessandrini*[1] ha descritta la testa d' un vitello in cui un solo foro nasale esterno era pervio, e nel medesimo lato l' intermascellare era privo della punta e di tutta la porzione palatina.

Caso strano

Finora non è stata ripetuta l' osservazione di *Giovanni Bianchi* di Rimini[2], la quale però merita d' essere ricordata per la sua singolarità, non essendo in armonia con quanto sappiamo in proposito. Egli vide un feto settimestre, che visse alcune ore, il quale aveva il dito auricolare doppio ed ambidue le narici impervie, mentre respirava per un forame rotondo situato in una fossa sottoposta al naso. Aveva inoltre una grande ernia ombellicale che comprendeva l' ileo ed una gran parte del colon.

Atresia dei canali nasali.

2. In altri casi la stenosi e l' atresia possono accadere superiormente agli orifici, e più spesso da un lato solo, senza tener conto di quelle ristrettezze acquisite che risultano dall' ingorgo cronico del tessuto spugnoso della Schneideriana. Un esempio di chiusura congenita a distanza, in seguito ad aderenza, è stato fornito da *Mettenheimer*[3], il quale vide un ragazzo in cui l' atresia distava un pollice dall' apertura esterna del naso, ed ivi sembrava che la pelle si ripiegasse. Ma in altri casi, come aveva avvertito *Emmert* nel 1848[4], si è potuto riconoscere che l'atresia risultava da aderenza parziale fra l'una parete e l' altra d' una cavità nasale.

Sì fatte aderenze *Zuckenkandl* (loc. cit.) le ha chiamate *sinechie* e distinte in varie specie, di cui le principali sono date da briglie membranose che riuniscono le superfici opposte (per es. il cornetto medio col setto) oppure da osteofiti che vanno da una parete all' altra, o dal cornetto inferiore al piano delle fosse nasali. *Mackenzie* poscia ha rinvenuto 4 esempi di sinechia ossea sopra 2,152 crani

1) **Alessandrini Antonio.** *Catalogo del Gabinetto d' Anatomia comparata.* Bologna 1854. Sezione X, pag. 428, N. 2998.

2) **Plancus Joannes.** *De monstris ac monstrosis quibusdam.* Venetiis 1749.

3) **Mettenheimer.** *Kanstatt's Jahresbericht für* 1864, Bd. IV, s. 8, n. 27.

4) **Emmert Carlo.** *Lehrbuch der Chirurgie.* Bd. I-IV. Stuttgart 1848-59-60-66. (Cit. da **Beely.** *Malattie dei fanciulli*).

del Collegio dei Chirurghi in Londra. In un caso il cornetto inferiore ingrossato aderiva al setto. Nel 2.° il setto era deviato a sinistra e dalla convessità del medesimo partivano due lamelle spesse e distinte, una delle quali andava al cornetto inferiore e l' altra nella porzione sottoposta della parete nasale. Nel 3.° caso non vi era deviazione del setto, sebbene vi fossero due briglie ossee che l' univano colla parete esterna corrispondente. Nel 4.° caso una lamella nasceva dal vomere ed andava orizzontalmente sotto il cornetto inferiore, estendendosi anche posteriormente in guisa da trasformare il meato inferiore in un canale lungo 2 centimetri.

La stenosi delle narici può avere anche origine da esostosi dei processi mascellari, e *Petter* [1] recentemente ne ha fornito un esempio. Ciò che è più strano, la stenosi può essere prodotta da denti soprannumerari. Già *Marino* (vedi sotto) rinvenne due denti incisivi entro una narice che dapprima furono confusi con il turbinato inferiore ingrossato ; più tardi *Schaeffer* [2] vide un uomo di 36 anni, che aveva un dente di forma conica, assai lungo, il quale occludeva la metà sinistra del naso, mentre in bocca non mancava alcun dente. La sede dei denti soprannumerari nei due casi era probabilmente la porzione ascendente del mascellare; ed è in questa porzione, ma con direzione diversa, che *Albino* [3] trovò in ambidue i lati della faccia un dente di forma incisiva che sporgeva fra il naso e l'orbita.

Stenosi delle coane

Ai nostri tempi parecchi osservatori hanno veduto ancora la stenosi o l' atresia d'una o d'ambedue le coane: difatto possiamo ricordare *Emmert* (loc. cit.), *Luschka* (vedi sotto), *Mettenheimer* (loc. cit.) , *Voltolini* [4], *Bitot* [5], *Betts* [6],

1) **Petter F. H.** *Buffalo medical and surgical Journal* 1888-89. September pag. 74.

2) **Schaeffer Max.** *Deutsche med. Wochenschrift* 1883, N. 2. — *Jahresbericht für* 1883, Bd. II, s. 121, N. 21.

3) **Albinus B. S.** *Annotationum academicarum.* Libr. I, Cap. XIII, pag. 53. Leidae 1754.

4) **Voltolini.** *Die Anwendung der Galvanocaustik.* Wien 1870, s. 240, 262. (Cit. da **Mackenzie**).

5) **Bitot.** *Bulletin de l'Acad. de Méd. de Paris.* Sept. 1876.

6) **Betts.** *New-York med. Journal.* Juillet 1876, pag. 97.

Cohen [1], *Donaldson* [2], *Schmiegelow* [3], *Hubbel* [4], *Trendelenburg* (vedi sotto), *Schötz* [5], *Hopmann* [6], *Knight* [7], *Onodi* [8]. Dalle loro osservazioni risulta che talvolta le fosse posteriori del naso erano chiuse da una membrana resistente (*Cohen*, *Donaldson*), ma più spesso da produzioni ossee (*Emmert*, *Luschka*, *Voltolini*, *Betts*, *Hopmann* e *Kright*). Finalmente il restringimento delle fosse nasali può accadere senza la presenza d' alcune delle cause suddette : *Harrison Allen* [9] vide la ristrettezza congenita d' una cavità nasale rispetto all' altra, senza riconoscere una causa. *Eysell* [10] invece trovò ristrette ambidue le cavità per ravvicinamento dei mascellari ; lo che si riscontra sempre nei *cebocefali* (vedi p. 362). Ignoriamo poi il processo che fece scomparire entrambe le cavità nasali nell' antica osservazione d' *Aitken* [11].

Osservazioni

Oss. 1. — **Marino Raffaele**, medico a Triventi. *Denti impiantati nella pituitaria.* L' osservatore med. di Napoli. Anno XI, 1833, p. 35.

Una bambina di tre anni aveva da lungo tempo un flusso puriforme dalla narice destra. Ivi la pituitaria era ingrossata e presentava un punto bianco resistente, che l' autore sospettò il turbinato inferiore. Il chirurgo urtando contro di esso continuamente con una torunda, rese vacillante il preteso ossetto, quindi procedendo all'estrazione,

1) **Cohen.** *Diseases of the throat and nasal passage.* New-York 1879 (2.ª edit.). Cit. da **Mackenzie.**

2) **Donaidson.** *Edinburg med. Journal* 1881, pag. 1035.

3) **Schmiegelow.** *Revue mensuelle de Laryngoscopie.* Nov. 1886.

4) **Hubbell Alvin.** *Buffalo medical-Journal.* Dicembre 1886.

5) **Schötz.** *Deutsche medizinal Zeitung.* Jahrgang VIII, s. 208; 1887.

6) **Hopmann.** *Tageblatt der* 60 *Versammlung Deutscher Naturforscher und Aertze* 1887, N. 8, s. 335. — *Archiv für klinische Chirurgie.* Bd. XXXVII, s. 235; 1888.

7) **Knight Charl.** *Medical New-York.* Vol. LIII, N. 19; 1888.

8) **Onodi.** *Berliner klinische Wochenschrift.* Jahrgang XXVI, N. 33; 1889.

9) **Harrison Hallen.** *Philadelphia med. News;* 20 mai 1883, p. 605 (cit. da **Mackenzie**).

10) **Eysell.** *Riunione cinquantanoresima dei Naturalisti tedeschi del* 21 *settembre* 1886.

11) **Aitken Giovanni.** *Principles of Midwifery* (2.ª edit.). Edinburg 1785 (cit. da **Sömmering**).

cavò invece due denti incisivi che erano impiantati sulla radice del terzo molare. Dopo di che la ragazza guarì completamente e si vide provvista d' un' intera e bella dentatura.

Oss. 2. — **Luschka Hub.** *Virchow's Archiv.* Bd. XVIII, s. 168; 1860.

Bambina morta appena nata con atresia delle coane; lo che dipendeva dal sorgere una sottile lamella ossea dal margine posteriore ed orizzontale di ciaschedun osso palatino, che si elevava trasversalmente fino a congiungersi alla superficie inferiore dello sfenoide. Le due lamelle lasciavano fra loro un vano sulla linea mediana, in cui penetrava il margine posteriore del vomere rudimentale. Mancava la lamina perpendicolare e la cristagalli dell' etmoide, però esistevano i turbinati superiore e medio. Mancavano pure le ossa nasali, supplite dalle apofisi ascendenti dei mascellari. Le parti molli del naso erano deformate e le aperture delle narici consistevano in un piccolo foro, posto al limite posteriore del setto mobile; ma un vero setto mancava e l' apertura conduceva in uno spazio rivestito da epitelio vibratile, in cui sporgevano ai lati i turbinati, mentre eravi un vomere molto rudimentale.

La squama del frontale mostravasi d' un sol pezzo. Le due metà del mascellare superiore erano riunite in modo che non si riconosceva la loro linea d' unione coll' osso incisivo. Nel midollo allungato mancavano le piramidi, e le olive giacevano una accanto all' altra. I talami ottici erano fusi in una massa sola, e mancavano i corpi striati. La fessura longitudinale fra i due emisferi non era sviluppata.

Nel setto interventricolare del cuore si rinvenne un foro. Nella metà sinistra del diaframma una grande apertura. L' utero e la vagina erano biloculari.

Oss. 3. — **Trendelenburg.** *Verletzungen und chirurgische Krankheiten des Gesicht* — in: Deutsche Chirurgie. Lieferung XXXIII, s. 156. Stuttgart 1886.

Una fanciulla di 15 anni aveva la coana destra assai angusta e chiusa all' intorno da tessuto osseo e nel centro da tessuto fibroso, in guisa che per rendere libera la respirazione nasale fu necessario la perforazione con un *troicart.* Si trovò inoltre che il setto era alquanto piegato a destra, specialmente colla sua parte anteriore. Il mascellare destro appariva più alto del sinistro e rendeva asimmetrico questo lato della faccia. Tirando una linea dalla metà della glabella, del naso, del labbro superiore, fino alla linea mediana del meato, essa descriveva un arco convesso dal lato destro. (Casi simili di chiusura congenita d' una coana furono veduti da **Gosselin** e da **Zaufal**).

Mammiferi

3. Negli animali superiori *Gurlt* ha notato che quando i fori e le cavità nasali sono troppo piccoli, il musello o grifo è molto corto, sicchè introdusse il genere *perocephalus brachyrryncus*[1]. In un maiale mancavano gli ossi intermascellari, ed i mascellari erano congiunti fra loro anteriormente. Le ossa nasali, in luogo d' unirsi a piatto, si congiungevano fra loro in forma di tetto, perciò le cavità nasali erano molto ristrette. Altrettanto avvenne in due agnelli mostruosi. Nell' intervallo dal 1832 al 1877 *Gurlt* vide 3 altri agnelli, 5 maiali, un vitello e per fino un' oca colla stessa deformità, ma non fornisce la descrizione.

D. RINO-SCHISI.

(Divisione del naso).

Fessure del naso

1. Parlando delle fessure della faccia vi comprendemmo ancora quelle del naso, tanto se esse si estendevano al labbro, alle palpebre, e alla fronte, quanto se si circoscrivevano all'organo suddetto (vedi pag. 292 e 340); e distinguemmo quelle che hanno sede sulla linea mediana (*meso-prosopo-schisi*) dall' altre poste sulla linea laterale (*pleuro-prosopo-schisi*). Ora torneremo sulle fessure circoscritte per aggiungere alcune altre osservazioni, sebbene l'argomento, rispetto all'etiologia, abbia un posto più conveniente nella *prosopo-schisi*.

Fessura mediana

2. *Meso-rino-schisi.* — In qualche caso fu veduto nell' uomo il dorso del naso solcato più o meno superficialmente sulla linea mediana, e talvolta il solco estendendersi inferiormente fino al filtro labiale senza alcun disturbo funzionale dell' organo (*Marriquez, Bozzetti, Liebrecht, Beely*[2]), e di rado si limita a dividere il lobulo in due

1) **Gurlt E. F.** *Lehrbuch der pathologischen Anatomie.* Theil 2.°, pag. 81. Berlin 1832. — *Ueber Thierische Missgeburten.* Berlin 1877, s. 7, Art. 11.

2) Vedi Parte 2.ª pag. 326-331, osservazioni 2, 9, 14, 17.

metà (*Lannelongue*[1]). Più spesso (relativamente) fu veduto tutto il naso diviso in due parti eguali senza altre lesioni nella faccia Già abbiamo riportate le osservazioni di *Borel*, di *van Döveren*, di *Bidault*, di *Villiers*, di *Witzel*, di *Selenkost*, di *Broca* e di *Bajardi*[2]; ed ora ne aggiungeremo tre: due appartenenti ad *Hoppe* e a *Landow*, e la terza da noi raccolta recentemente.

Osservazioni

Oss. 1. — **Hoppe I.** in **Basel!.** *Medicinische Zeitung. Herausg. von dem Vereine für Heilkunde in Preussen.* Jahrgang II (*neue Folge*), s. 162; 1859. (Citato da **Förster**).

Osservò in un ragazzo di 15 anni la fessura del naso lungo la linea mediana. Essa principiava dalla radice, discendeva lungo il setto e giungeva fino alla punta, la quale terminava in forma di due bottoni. La fessura s' approfondava in guisa che le due cavità nasali rimanevano esattamente separate conservando lo sviluppo ordinario. Le ossa nasali erano rappresentate da due cartilagini cilindriche. (Questa osservazione fu già data da noi in modo anche più incompleto nella Parte 2.ª pag. 328, oss. 12). L' autore 30 anni dopo comunicava a **Landow** (*Deutsche Zeitschrift für Chirurgie.* Bd. XXX, s. 547. Leipzig 1890) che le cartilagini nasali si erano ossificate, che erano bensì congiunte coi precessi ascendenti dei mascellari ma non saldate mediante sostanza ossea, e che rimanevano divise dalla fessura longitudinale mediana. Il vomere non era riconoscibile e profondamente si urtava colla porzione cartilaginea del setto nasale.

Oss. 2. — **Landow.** *Deutsche Zeitschrift für Chirurgie.* Bd. XXX, 1890. — *Centralblatt für allgemeine Pathologie und pathologische Anatomie.* Bd. II, s. 114; 1891.

Un fanciullo di cinque settimane aveva, in luogo della metà sinistra del naso, una proboscide lunga 1 centimetro e mezzo, la quale era attaccata fra l' angolo interno dell' occhio e la radice del naso. Essa era circondata dalla cute e percorsa da un canale coperto dalla mucosa. La metà destra del naso ed il setto dal lato sinistro eran coperte dalla cute. La palpebra inferiore sinistra aveva un *coloboma*. La proboscide, escisa, si trovò formata dalle parti molli del naso: cioè dalla cute ricca di glandole sebacee, da una cartilagine a guisa d'anello, da muscoli striati trasversalmente e da una mucosa con epitelio cilindrico e con molte glandole.

1) **Lannelongue.** *Affections congénitales. Tête et cou.* Paris 1891, pag. 368.

2) Vedi Parte 2.ª, p. 325-832; osservazioni 1, 3, 4, 15, 16, 18, 19.

Oss. 3. — **Taruffi C.** *Memorie della R. Accad. delle Scienze di Bologna.* Ser. V, Tom. I, 227; 1890.

Rimase incinta per la terza volta una donna di 32 anni, ben conformata e sana, abitante l'alto Appenino bolognese, ed ebbe la gravidanza regolare sino al termine, senza alcun incidente, neppure momentaneo, che la disturbasse. Nulladimeno il 1.° settembre 1890 mise in luce una bambina colla faccia deformata, mentre nel resto era floridissima; la quale potemmo esaminare dopo 50 giorni mercè la cortesia del valente chirurgo dott. **Putti.**

La deformità era data dalla divisione longitudinale del naso in due parti. La sinistra conservava la sede e la forma ordinaria, tranne che era appianata più del solito e l' orificio leggiermente spostato a destra, in guisa che il filtro labiale ascendeva verso il medesimo. La cute del dorso di questa metà discendeva a destra per continuarsi con quella della gota vicina.

La parte destra del naso era convertita in una tromba mobile o proboscide, avvolta dalla cute e nasceva sotto l' estremità interna del sopracciglio ed a contatto colla radice della parte sinistra. Essa era lunga 2 centimetri, più grossa nell' estremità libera (circonferenza 4 centimetri e mezzo), diretta in basso, ora obbliquamente in avanti (quando la testa della bambina era verticale o poggiata sull' occipite) ed ora piegata dal lato in cui si rivolgeva la testa. L' estremità libera della tromba presentava un incavo elittico, lungo 5 millimetri, in cui si ripiegava la cute; e nel fondo eravi un piccolo foro rotondeggiante da cui gemeva uno scarso umore mucoso contenente bolle d' aria, specialmente quando la bambina emetteva dei gridi. Al tatto la tromba offriva resistenza maggiore intorno all' estremità.

La fronte ed i due sopraccigli avevano la forma regolare, però questi distavano fra loro 2 centimetri e mezzo, sicchè appariva la

glabella alquanto più larga del solito. Sollevata la tromba, si scoprì all' angolo interno una tumefazione pallida, grande come una lente, che compressa risvegliava dolore e rigurgitava dalla palpebra inferiore un umore denso cremoso; questa tumefazione per la sede fu giudicata il prodotto di una *dacriocistite*. Del pari infiammata era la caruncola lacrimale. La rima palpebrale destra era più corta di 3 millimetri della sinistra e l' accorciamento si verificava nel canto interno. La palpebra inferiore aveva, alla distanza circa di 3 millimetri, dal canto medesimo, un coloboma in forma di V, assai ristretto, alto 3 millimetri e mezzo. Anche nel margine della palpebra superiore in corrispondenza del coloboma si vedeva una leggiera incisura. L' occhio destro non offriva altre modificazioni che l' essere leggiermente sporgente e leggiermente strabitico verso l'esterno (lo che, al dire della madre, sarebbe accaduto dopo avvenuta la tumefazione del sacco lacrimale). Il palato e la lingua non offrivano alcuna alterazione.

Caratteri

3. Da tutte le osservazioni citate risulta che il naso rimase diviso sulla linea mediana e che generalmente le due narici si presentarono disgiunte simmetricamente fra loro. Ciò però non si è verificato nei casi di *Selenkoff*, di *Bajardi*, di *Landow* e nel nostro [1], in cui una narice si conservava al suo posto, chiusa internamente dal setto ricoperto dalla cute (3 volte a sinistra ed una volta a destra), mentre l' altra narice s' allontanava più o meno verso l' esterno, assumendo la forma d' un cilindro carnoso (proboscide) con un canale centrale coperto di mucosa, come accade nei ciclopi. In questi quattro casi era ancora alterata la palpebra inferiore dal lato corrispondente al cilindro carnoso, cioè in due casi vi era *ectropion* e negli altri due *coloboma* dal lato interno.

Teratogenesi

Se si pongono in raffronto i casi di fessura mediana del naso con quelli in cui la fessura occupava altre parti della faccia, si desume che i primi non differivano dagli altri se non per la sede della fessura, e che la dottrina

1) Oltre i quattro casi di divisione non simmetrica si possiede un cenno sopra un quinto, comunicato da **Kundrat** nel 1887 alla Società medica di Vienna (*Münchener med. Wochenschrift* 1884). Si trattava d' un emicefalo, in cui la metà destra del naso era ben conformata ed in luogo della metà sinistra vi era una tromba posta avanti l'occhio corrispondente.

delle briglie amniotiche, come è ammissibile per i secondi (vedi pag. 351), può ancora convenire ai primi (eccetto i casi in cui vi era un tumore il quale agiva dall' interno verso l' esterno, come nel caso di *Witzel*, in cui discendeva un' ernia della dura madre dall' etmoide). Tuttavolta però l' embriologia non esclude che la divisione simmetrica possa accadere ancora per un arresto di sviluppo. L' azione meccanica poi è indispensabile per spiegare le osservazioni di *Otto* e di *Calori* [1], in cui le narici non solo si mostravano separate, ma rovesciate sulla fronte, assumendo la forma di canali e lasciando le fosse nasali aperte. Forse il feto di *Licostene* [2] può collegarsi a questi casi. Egli dice: „ Nacque un feto nel 1556 a Basilea per le feste di Pasqua, che aveva le narici divise ed aperte in guisa da potersi vedere facilmente il cervello. „ (Vedi pag. 295 e Mem. cit.).

Venendo poi alle quattro osservazioni in cui oltre la divisione del naso in due parti, una di queste era spostata, mentre il setto rimaneva coll' altra che non lo era, la suddetta dottrina si presta agevolmente a spiegare le deformità della palpebra dal lato dello spostamento della narice. *Landow* è pure dello stesso avviso e noi qui compendieremo il suo concetto. Se una briglia è distesa e aderente ad una metà del processo nasale, questo rimarrà impedito a progredire in basso e quindi a formare la rispettiva parete esterna. Per tale arresto non accadrà la congiunzione del processo ascendente del mascellare; in guisa che esso crescerà al di dietro della parte arrestata nello sviluppo, s' avvicinerà e si congiungerà col processo nasale mediano. Staccato poi l' impedimento dato dall' amnion, allora il processo laterale ripiglierà il proprio sviluppo all 'esterno del processo ascendente del mascellare, ed essendo senza vincoli col medesimo esso prenderà la forma di tromba.

Fessura laterale del naso.

4. *Pleuro-rino-schisi*. — Abbiamo già raccolte 29 osservazioni di fessure oblique d' una o d'ambedue le pinne

1) Vedi Parte 2.ª pag. 327 e 328; oss. 7, 8 e 13.

2) **Licostene Corrado.** *Chronicon prodigiorum etc.* Basileae 1257. — Osservazione riportata da **Schenck** figlio. *Monstrorum historia.* Francofurti 1609, pag. 10.

nasali, le quali nascevano dalla divisione laterale del labbro superiore e spesso si continuavano nella palpebra inferiore corrispondente, generando un *coloboma* vicino all'angolo interno [1]. *Lannelongue* (Op. cit. pag. 371) ha rappresentato ancora un esempio di labbro leporino bilaterale, in cui le due fessure salendo dividevano in due parti il naso, allontanando queste irregolarmente fra loro. La parte mediana della fronte era depressa e coperta da una cicatrice che si continuava in alto con una briglia amniotica e con un meningocele lacerato.

Abbiamo anche veduto come fra le stesse osservazioni ve ne siano alcune ie quali forniscano la prova che esse sono il risultato di briglie amniotiche (Vedi p. 351). Qui però avvertiremo poter darsi anche il caso nel quale un tumore agisca dall' interno verso l'esterno. *Förster* [2] ha rappresentato la testa d' un bambino avente il labbro e la pinna nasale dal lato sinistro aperti totalmente, ed in cui si vede pendere dalla sommità della fessura un grande encefalocele, insieme ad un piccolo meningocele. Nel cranio rinvenne un difetto del frontale e dell' etmoide. Passando ora alle fessure obblique limitate ad una pinna nasale, avvertiremo non aver noi trovato se non 4 esempi; e ciò fa supporre che il caso sia assai raro.

Osservazioni

Oss. 1. — **Thomas L.**, di Tours. *De la fissure congénitale du nez.* Gaz. des hôpitaux, pag. 427. N. 54; 1873.

Un maschio di tre mesi aveva nel lato destro della faccia una apertura triangolare, di cui la base arrotondata corrispondente all'apertura anteriore delle fosse nasali, comprendeva tutta l' ala fino alla radice del naso lasciando scoperto il turbinato inferiore; e la sommità dell' apertura oltrepassava l' angolo interno dell' occhio corrispondente. L'estremità interna della palpebra inferiore del lato destro, non che la caruncola lacrimale, erano abbassate oltre un mezzo centimetro. Non vi era alcun' altra deformità nè nella fossa nasale sinistra, nè nel labbro superiore, nè nel palato; soltanto si vedeva un rafe o specie di sal-

1) Vedi il presente Volume, pag. 340, e la Parte 2.ª pag. 343. Nota 4.

2) **Förster Aug.**, prof. a Würzburg. *Die Missbildungen des Menschen.* Jena 1861. Tafel XV, fig. 8, 9.

datura sul dorso del naso, indizio di riunione di parti in origine divise. L' autore operò il bambino con esito soddisfacente.

L' autore spiega la fessura congenita (laterale) del naso ricorrendo a un difetto di riunione del prolungamento anteriore e superiore del mascellare col prolungamento frontale.

Oss. 2. — **Madelung,** prof. in Rostock. *Zwei seltene Missbildungen des Gesichts.* Mit 6. Figuren. *Archiv für klinische Chirurgie.* Bd. XXXVII, s. 275; 1888 — Tafel V. fig. 8.

L' autore dà l' immagine d' un giovane di 20 anni, il quale non aveva altra deformità che una grande apertura triangolare in luogo del foro della narice destra. La base del triangolo era come al solito nella parte inferiore, e non differiva da questa se non nella maggior estensione, e nell' alzarsi a metà della medesima un piccolo sprone cutaneo; i lati del triangolo montavano sulla pinna nasale e convergevano per formare la punta verso l' osso nasale corrispondente (I due ossi nasali erano conservati). Questo stato l' autore chiama *fessura laterale* del naso.

Oss. 3. — **Kindler dott. Giulio.** *Linksseitige Nasenspalte verbunden mit Defect des Stirnbeins.* Beiträge zur pathologischen Anatomie. Bd. VI, s. 151. Jena 1889.

Fanciullo che visse 4 mesi. Aveva aperta esternamente tutta la cavità nasale sinistra, compreso l' orificio, e la fessura terminava 5 millimetri sopra l' apertura palpebrale, da cui era separata mediante un tratto cutaneo. Il labbro ed il palato si mostravano normali. Sulla parte anteriore della fronte appariva un avvallamento della cute, conseguenza dello stato anche membranoso dell' osso, e questo stato si continuava restringendosi colla estremità superiore della fessura suddetta. Mancava l' osso nasale sinistro.

Oss. 4. — **Angerer.** *Congresso dei Chirurghi in Berlino* 1890; citato da **Landow.** *Mem. cit.*, pag. 550.

L' autore presentò un preparato con fessura laterale del naso, in cui si vedeva dallo stesso lato un esteso difetto dell' osso frontale, chiuso da una membrana sottile.

Cisti dermoidi

5. *Cisti dermoidi e fistole.* — *Dieffenbach* nel 1829 [1] descrisse un tumore grande come una noce avellana, situato sul dorso del setto cartilagineo del naso in una fan-

1) **Dieffenbach J. F.** *Balggeschwulst am knorpeligen Theil der Nase.* Chirurg. Erfahr. Bd. II, s. 15. Berlin 1829.

ciulla di 16 anni, e lo giudicò di natura follicolare; lo che parve a tutti uno strano fenomeno rispetto alla sede ed all' età, e n' è rimasta tuttora dubbia la natura. Poscia *Cruveilhier* [1] rinvenne un orificio fistoloso coperto da una crosta nella parte media del naso d'una fanciulla; ed introdotto uno specillo sotto la medesima, questo saliva sotto la cute verso il seno frontale, e mediante la pressione escirono dall' orificio dei peli neri lunghi cinque o sei linee; e l' autore ritenne trattarsi d' una cisti pilifera apertasi esternamente. In seguito furono fatte altre osservazioni di ciste pilifere o chiuse o fistolose sul dorso del naso, che confermarono tale veduta (*Lawrence* [2], *Dentu* [3], *Fehleisen* [4], *Witzel* [5], *Lannelongue* [6], *Bramann* [7]); però può bene trovarsi una fistola senza che si riconosca la dilatazione cistica (*Beely* [8]) come nel caso di *Cruveilhier*.

Caratteri

In tutte queste osservazioni sia la cisti, sia il canale fistoloso erano sottocutanei e talvolta insinuati sotto le ossa nasali; e, ciò che è più importante, erano situati sulla linea mediana del dorso del naso, aderente al pericondrio. Ciò non esclude che si diano cisti uguali, sebbene assai più di rado, nella glabella (*Lannelongue* loc. cit.), in corrispondenza della fessura naso oculare, o aderenti ad un'ala del naso (*Bramann* loc. cit.), od anche situate in una guancia [9], senza contare le altre parti del capo, ricordate altrove

1) **Cruveilhier.** Vedi **Taruffi** Tom. IV, pag. 260, Nota 3, oss. 1.

2) **Lawrence.** *London Medical Gazette.* Vol. I (new series); 1838, pag. 471-474. Vedi **Taruffi** Tom. IV, pag. 260, oss. 2 e 3.

3) **Dentu** in **Taruffi.** Ibid. pag. 264. oss. 4.

4) **Fehleisen.** Ibid. pag. 265, oss. 5.

5) **Witzel O.** *von Langenbeck's Archiv für Klin. Chirurgie.* Bd. XXVII, s. 893; 1882.

6) **Lannelongue.** *Traité des Kystes congénitaux.* Paris 1886, p. 188, Pl. I, oss. 20, 21. — *Affections congénitales: Tête et cou.* Paris 1891, pag. 12 (oss. 3.ª).

7) **Bramann F.** *Archiv für klinische Chirurgie von Langenbeck.* Bd. XL, s. 101; Berlin 1890; Tafel III, fig. 2, 3, 4 (Casi tre).

8) **Beely F.** in **Gerhard.** *Delle malattie chirurgiche dei bambini.* Vol. VI, Parte 2.ª, pag. 129 (trad. ital.), Napoli 1886.

9) Vedi **Taruffi** Tom. IV, pag. 261; **Mollier, Verneuil.**

(Vedi Tom. III, pag. 93). Esse hanno il contenuto sebaceo, come tutte le altre cisti dermoidi, mescolato generalmente a peli, e la parete interna dotata dei caratteri cutanei. *Lannelongue* poi ha notato che, quando havvi un orificio fistoloso, questo è sempre situato inferiormente rispetto alla cisti; la quale, secondo il medesimo, sarebbe secondaria, cioè l' effetto della distensione meccanica per ritenzione del secreto nel canale fistoloso. Ma allora rimangono a spiegare gli esempi in cui le cisti erano prive di canale.

Teorie

Per spiegare queste cisti, si ricorse da prima (non conoscendosi alcuna locale condizione nel periodo embrionale che potesse favorirle) alla dottrina generale proposta da *Remak* fino dal 1857 [1], cioè all' invaginazione del foglietto esterno germinativo rimasto esternamente strozzato (Vedi Tom. III, pag. 50). Ma, potendo trovarsi le cisti lungo quel tratto che non è formato nell' embrione come appunto il dorso del naso e perfino la punta, *Lannelongue* (Op. cit. 1891, pag. 17) è ricorso ad ammettere che l' intromissione dell' ectoderma accada alla glabella, e che il processo nasale crescendo dall' alto al basso trascini il frammento intromesso nella stessa direzione, sinchè questi in luogo di mantenersi alla radice del naso discenderà nella parte mediana e per fino alla estremità; ed il sullodato autore trova un argomento favorevole nel tragitto fistoloso che va sempre dal basso all' alto. Questa dottrina però (oltre essere in disaccordo coll' embriologia) incontra una difficoltà nei casi di cisti dermoidi situate nella glabella e riportati dal medesimo autore, poichè allora nasce la domanda come queste cisti non siano discese.

Alcuni altri studiando l'embriologia moderna hanno trovata una condizione favorevole alle cisti ed ai canali fistolosi. *Witzel* nel 1882 notò bensì che nel processo nasale del frontale non havvi una vera fessura penetrante, ma vide esservi un solco anzi una doccia (che si riconosce ancora al principio del secondo mese) limitata esternamente dai due prolungamenti nasali interni; i quali poi s' allun-

1) **Remak R.** *Klinische deutsche Zeitung.* Berlin 1856. N. 16; Jahrgang VIII.

gano, si ravvicinano e si congiungono fra loro per formare il naso cartilagineo ed il setto. Ma se manca la fusione dei due prolungamenti, allora accadrà la divisione totale del naso; se la fusione è incompleta superficialmente, allora si avrà il naso solcato nel mezzo; se lo è profondamente, allora può nascere una cisti dermoide; e se il difetto di fusione va dall' esterno all' interno in modo circoscritto, si formerà un canale fistoloso.

Rispetto alle cisti dermoidi, questa dottrina (fondata sopra osservazioni accertate dall' embriologia) fu accolta favorevolmente, eccetto *Bramann* (loc. cit.) che l' ha trovata incompleta. Egli, in luogo d' ammettere un semplice arresto di sviluppo, ricorre a pieghe amniotiche che s'infossino ed aderiscano nel solco nasale avanti che questo si chiuda. Spiega poi come le cisti e le fistole siano, in corrispondenza delle altre fessure del capo assai più frequenti che nella doccia nasale, ricordando che le prime sono già formate quando il pro-amnion circonda ancora strettamente l' estremità cefalica, dove che la doccia nasale si sviluppa relativamente tardi, cioè quando è principiato il sollevamento dell' amnion; laonde è necessaria, affinchè avvengano le aderenze, la presenza di briglie o la mancanza del liquore amniotico. L'autore poi applica la stessa dottrina per due cisti che vide corrispondere alla fessura naso-oculare. Questa teoria ha il pregio d' introdurre nella doccia nasale l' epitelio amniotico, il quale è una continuazione dell' ectoderma, mentre col semplice arresto di sviluppo si hanno i due prolungamenti interni del naso, i quali dal lato interno non hanno altra proprietà che di generare cartilagine.

Tumori dermoidi

6. *Tumoretti dermoidi.* — Mentre i tumoretti dermoidi sono abbastanza frequenti nella superficie del globo oculare (vedi pag. 468) e nel padiglione dell' orecchio, sono invece assai rari sul naso. E per vero non conosciamo se non l' osservazione di *Lannelongue* [1], il quale descrive un fanciullo con 4 appendici piriformi, aderenti mediante un

1) **Lannelongue.** *Des Kystes congénitaux.* Paris 1886, pag. 472; fig. 54.

peduncolo lungo la linea mediana del naso, coperte dalla cute e contenenti tessuto adiposo senza cartilagine. L'appendice superiore aderiva alla radice del naso; la seconda più piccola distava un centimetro dalla prima; la terza era vicina al lobulo del naso; e la quarta s' inseriva nella parte inferiore del setto. In quanto all' origine si può applicare la stessa teoria sostenuta da *van Duyse* per i tumoretti cutanei del globo oculare.

E. Arrhinchus.

(Senza naso).

Storia

1. Dai trattatisti del secolo scorso furono citati molti esempi di feti senza naso; ma risalendo alla fonte. ci s'accorge che essi non distinguevano la mancanza primitiva del medesimo, da quella che è secondaria ad altre mostruosità della faccia; difatto comprendevano casi di ciclopia senza la proboscide (per es. quello descritto da *Borrich* [1] e molti altri; vedi pag. 371), e per fino comprendevano i ciclopi che avevano la tromba olfattiva: (per es. un feto del Museo di Pietroburgo [2] e l' altro di *Ploucquet* [3]). Furono anche citati altri fatti di cui non siamo riusciti a rinvenire le fonti [4], e forse fra questi è possibile che alcuni riguardino il difetto semplice del naso.

Distinzione

2. Col titolo: *mancanza del naso*, si comprendono due cose assai diverse 1.° la mancanza congenita della parete

1) **Borrich Olau.** *Acta med. physica Hafniensis* 1673. Vol. I, p. 182. oss. 93.

2) **N. N.** *Musei Petropolitani.* Tom. I, pag. 294, N. 7. Petropoli 1742.

3) **Ploucquet G.** *Nova acta naturae curios.* Tom. VIII, pag. 25, obs. 7. Norimbergae 1791.

4) Chi desidera conoscere queste opere può consultare una nota d' **Haller** (*Opera minora.* Tom. III, pag. 30, nota I; Lausannae 1768). In questa nota poi ci ha sorpreso come egli, uomo dottissimo, abbia dato le citazioni di **Feuille,** di **Pfister** e di **Fritsch** in modo erroneo, e in guisa da non potersi rettificare.

esterna, e di parte più o meno grande del setto, in guisa che rimangono scoperti i turbinati inferiori e porzione dell' etmoide. Questa mostruosità fu riscontrata in feti che erano anche privi della porzione mediana del labbro superiore e dell' intermascellare, in guisa che rimaneva una grande fessura nella faccia (*Vrolik*, *Baumgarten*[1] ecc.). 2.° l' appianamento totale del naso, senza interruzione cutanea, o soltanto con due piccoli fori in basso, come nel caso di *Maisonneuve*, i quali distavano fra loro 3 centimetri.

Significato volgare

Quando però vien detto volgarmente *un uomo senza naso* s' allude a gradi intermedi fra lo stato suddetto e la forma volgare del naso camuso (vedi pag. 495), e crediamo che tale indicazione nelle nostre statistiche sulla leva militare si debba prendere in senso lato (nel 1876 sopra 248,488, vi erano 4 coscritti senza naso, e 25 privi d' una parte considerevole). Le osservazioni poi di grado massimo sono ben poche e male si prestano a trarre una descrizione generale, laonde le riferiremo in breve quali ci sono pervenute.

Osservazioni

Oss. 1. — **Klinkosch J. T.** *Programma quo anatomen partus capite monstroso proponit.* Pragae 1766 — e di nuovo in: *Dissertationibus Medicis select. Prangensibus.* Vol. I, pag. 199, N. XII. Pragae 1775.

Fanciullo morto appena nato, con un grosso tumore alla fronte, senza naso. Aveva la bocca deformata e l' occhio sinistro in forma di vescica che sporgeva fra le palpebre. Il cervello non era diviso in emisferi. **Rudolphi**, che dà il cenno suddetto, non riferisce l' anatomia del teschio.

Oss. 2. — **Vicq d'Azyr.** *Mém. de la Soc. de Méd.* 1776, pag. 315. Annéo 1776.

Feto a termine, che in luogo della bocca aveva una apertura rotonda, assai stretta, posta sopra una prominenza conica. Non si vedevano nè gli occhi, nè l' orecchio destro. Togliendo la pelle, l' autore trovò due depressioni in luogo delle orbite, senza il foro ottico; niuna apertura nasale. I mascellari superiori erano disgiunti mediante una fessura; mancava la volta palatina. (Tace sulla mandibola inferiore).

1) Vedi Parte 2.ª pag. 328; oss. 10 e 11.

Oss. 3. — **Röderer G. G.** *Descriptio foetus parasitici.* Comm. Soc. Gottingae. Tom. IV. s. 114, 138. Ann. 1754, cum 7 tabulis.

Un paracefalo con cuore (di cui abbiamo tenuto discorso nel Tom. II, pag. 145) aveva ancora i due labbri incisi sulla linea mediana, ed in luogo del naso mostrava un piano con un sollevamento cutaneo appena notevole all' estremità inferiore. Vi erano però le cavità nasali che comunicavano colla bocca, mancando la volta. I processi ascendenti dei mascellari si congiungevano fra loro mancando le ossa nasali.

Oss. 4. — **Rudolphi K. A.** *Abhandlungen der koenig. Acad. der Wissensch. in Berlin für* 1814 et 1815; s. 185.

Femmina neonata priva dell' occhio destro, senza indizio delle palpebre e di vero globo oculare, e senza naso poichè la cute della fronte si continuava direttamente con quella delle guancie. Il labbro superiore era diviso nel mezzo, coi margini divaricati in basso e colla punta in alto, in guisa che l' apertura orale aveva la forma di piramide. Le orecchie e le altre parti della faccia erano ben conformate.

Dal lato destro mancavano il nervo olfattorio, l' ottico, ed i nervi appartenenti al terzo, quarto e sesto paio. L' autore poi si preoccupa molto delle alterazioni del cervello, ma non dello stato delle ossa della faccia.

Oss. 5. — **Hecker C.** *Klinik der Geburtskunde.* Bd. I, s. 318. — *Atresie sämmtlicher Körperöffnungen.* Taf. I, fig. 2. Leipzig 1861.

Embrione lungo 4 centimetri e mezzo, il quale aveva il teschio in gran parte ossificato, e la faccia grandemente deformata, poichè il naso e le orecchie esterne mancavano; le palpebre (poste nel luogo ordinario) erano chiuse e la bocca era aperta solo nella metà sinistra.

Oss. 6. — **Maisonneuve.** *Bulletin gén. de Thérapeutique.* Tom. XLIX, pag. 559; 1885.

Una fanciulla di 7 anni aveva una superficie piana in luogo del naso, con due orifici piccolissimi, ognuno dei quali misurava un millimetro di diametro. Queste aperture erano separate l'una dall'altra da uno spazio di 3 centimetri. L' autore non dice se l' interno delle fosse nasali aveva la struttura normale, nè se altrove esistevano altre deformità.

Mammiferi

3. Anche i veterinari volendo pur trovare animali senza naso ricorsero ai ciclopi, e *Gurlt* instituì il genere *cyclops arrhinchus,* di cui già abbiamo dato un cenno (vedi pag. 372), senza citare alcun caso di difetto del naso in cui

non vi fosse la fusione degli occhi. Tuttavolta *Alessandrini* [1] ricorda tre maialini colla testa irregolare privi di grifo, ed una scrofa robusta che nel suo quarto parto mise in luce sei individui mostruosi: il 1.° era ciclopico colla proboscide sopra l' occhio; il 2.° poi ed il 3.° avevano il grifo convertito in proboscide. Il 4.° ed il 5.° presentavano la mascella recisamente troncata e coperta da molle labbro raggrinzato, al di sopra del quale non vi era alcun indizio di musello, aprendosi le fosse nasali entro la bocca, presso la punta del palato. Finalmente il 6.° individuo mancava completamente d'un occhio e sopravvisse. Anche *Johne* [2] ha descritta la testa d' un vitello coll' organo dell' olfatto, ma non conosciamo i particolari.

Art. 3.°

Deformità della bocca.

A. Distomus.

(Due bocche).

Distinzione

1. Assai rari sono gli esempi di feti umani nati con due bocche, dai quali poi si rileva che esse non erano sempre disposte nello stesso modo, poichè alcuni feti avevano le bocche collocate simmetricamente ai lati della linea mediana della faccia (*Otto* casi 2, e *Buch*), ed altri no. Nel primo caso i due orifici erano associati ad altri indizii di duplicità della testa, sicchè collocammo tali esempi fra il *Diprosopus diophthalmus* (Vedi Tom. II,

1) **Alessandrini Antonio**, prof. in Bologna. *Nuovi annali di Sc. naturali.* Bologna 1850, pag. 409. Nota. — *Catalogo del Gabinetto d'Anatomia comparata.* Sez. X, pag. 406, N. 1374 e segg. Bologna 1854.

2) **Johne.** *Sächsen Bericht.* 1880, s. 66.

Ignoriamo parimenti i particolari d' una osservazione registrata nelle *Breslau Sammlungen* 1717, Juli.

pag. 501). Qui aggiungeremo come anche *Demarquay*[1] raccontasse brevemente che nel 1846 fu presentato alla Società anatomica di Parigi un feto il quale aveva due bocche, e ciascheduna di esse presentava un labbro leporino. Ignorando però la descrizione di questo feto non siamo certi se esso vada collocato fra le duplicità simmetriche o fra le parassitarie.

Tre branche mascellari.

Quando mancava la simmetria, fu veduta una bocca nella sede normale, e l' altra di lato in un piano inferiore della prima (nelle pecore la posizione è vicina all' orecchio); la seconda bocca poi aveva la forma d' un orificio circolare più o meno stretto, con un orlo rosso, pel quale si giungeva in una piccola cavità coperta da una mucosa corrispondente ad una branca del mascellare inferiore (*Generali*, *Smith*, *Israel*). Tale deformità è assai rara nell'uomo, ma non nelle pecore, in cui un esempio è stato anche descritto recentemente da *von Kostanecki*[2]. Considerando poi che la cavità buccale accessoria è collegata con una branca mascellare soprannumeraria, più o mono deforme, e fornita d' alcuni denti, non esitammo di collocare i casi citati fra le duplicità parassitarie, e precisamente nel *Trihypognathus* (Vedi Tom. III, pag. 118).

Quattro branche mascellari.

La scienza non possedeva poi alcun esempio nella specie umana in cui la bocca fosse semplice esternamente e situata nel luogo ordinario, mentre la cavità orale era divisa in due parti, in seguito alla presenza di due mandibole inferiori. Noi abbiamo avuto recentemente la fortuna di trovarne un caso, che qui riporteremo, e di rinvenire negli archivi della scienza un' osservazione di *Dana,* la quale probabilmente è congenere alla nostra. Questa mostruosità veduta più volte nelle pecore fu già da noi descritta sotto il titolo d' *Hypomesognathus* (Vedi Tom. III, pag. 110), trovando un posto più naturale fra i mostri con parti doppie di quello che fra i semplici (*terata-monosomi*) con parti eccessive.

1) **Demarquay.** *Dictionnaire de méd. pratique* 1866. Tom. IV, p. 663; Art. *Bec-de-lièvre.*

2) **von Kostanecki K.** *Virchow's Archiv.* Bd. 123, s. 405.

Oss. 1. — **Dana J. Pietro Maria**, prof. di Botanica a Torino. *Feto ottimestre, in cui la mascella inferiore era immobile, l' uvula sporgente ecc.* Mém. de l' Acad. des Sciences. Turin 1788, pag. 303, con fig. Osservazioni

Questo feto aveva la bocca aperta, che niuna forza poteva chiudere. Dalla medesima sporgeva una produzione simile alla lingua, riconosciuta poscia per l'ugola ipertrofica, la quale nella sua parte media posteriore ed inferiore era attaccata alle ossa, e quindi non si poteva smuovere. Difatto si rinvenne e fu estratto un osso preternaturale al di dietro della suddetta produzione, che dalla media parte degli ossi palatini posteriori andava ad infiggersi nella parte posteriore e mediana della mascella inferiore, e perciò rimaneva immobile. Questo setto, o lamina preternaturale, aveva una figura piana irregolare ed era largo nella sua parte media due linee, nelle estremità inferiore 6, nella superiore 4; la lunghezza eguagliava un pollice e mezzo. La di lui posizione somigliava a quella del vomere, poichè, situato al di dietro della produzione (uvula), divideva la cavità della bocca in due parti eguali. Questo setto si univa in alto solidamente colla sutura mediana della porzione quadrata delle ossa palatine, senza che queste fossero di molto divaricate, ed esso fosse continuo colle medesime, oppure potesse ritenersi per una produzione del vomere; inferiormente poi, s' inseriva alla sinfisi interna del mento, articolandosi con questa immediatamente, ed impediva del tutto l' elevazione della mascella inferiore. Il setto or ora descritto veniva ricoperto dal proprio periostio, da carne spugnosa simile all' ugola ipertrofica, e dalla membrana propria del palato osseo.

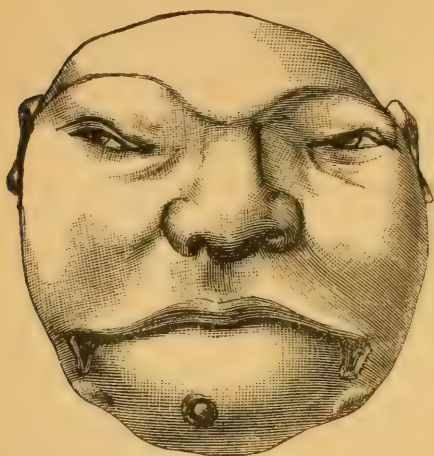
Tre vescicole idatidee poste a sinistra della produzione linguiforme, ed una quarta a destra e sporgente dalla cavità orale, pareva otturassero quasi del tutto l' apertura della bocca, in modo che l'interna cavità della medesima non poteva essere veduta. Queste vescicole nascevano dal luogo ove dovevano esistere le due amigdale.

Ambedue le mandibole portavano le impronte degli alveoli; e la sinfisi della mascella inferiore internamente non era unita del tutto, ma lasciava un pertugio di due o tre linee, ricoperto nelle due parti da cartilagine, il quale riceveva l' estremità articolata dell' osso preternaturale.

Entro la bocca vi era nascosta la lingua, la quale era bifida, senza frenulo, i cui apici liberi si scostavano in corrispondenza dell' osso mediano e giacevano tra questo e la branca corrispondente della mascella. La base era sostenuta dall' osso joide normale.

Oss. 2. — **Taruffi C.** Oss. inedita. *Museo d' Anatomia patologica di Bologna.* Ser. 2.ª N. 300.

Nacque morto nel 1889 in un Comune della Provincia di Bologna un bambino non del tutto maturo, il quale mancava in gran parte del cervello (*mero-acrania antero-mediana*) ed aveva gli arti inferiori con-

giunti insieme nel modo ordinario dei *sirenomeli.* Per tali circostanze e forse per la singolare conformazione della bocca, il medico locale dott. **Pellegrino Taruffi** ebbe il cortese pensiero d' inviarmi il fanciullo, di cui conservai la testa, la quale rimase nell' alcool più d' un anno.

Esaminando la faccia, oltre la mancanza del frontale, apparve essa assai larga (sotto i zigomi 7 cent.) col naso molto grosso, di cui i fori erano ampi, specialmente il sinistro. Ma la cosa più appariscente era la larghezza straordinaria della bocca (6 centimetri); la quale poscia nei due suoi angoli si piegava in basso per un tratto di 6 millimetri, descrivendo un angolo, retto a sinistra, alquanto acuto a destra. Ciascuna poi di queste due fessure era fornita di labbra colla mucosa sporgente e permetteva l' introduzione d'un grosso specillo fino nella cavità orale. Ma la maggiore singolarità fu di vedere che il labbro inferiore, situato fra i due prolungamenti suddetti, s' innalzava assai più del solito per dirigersi dietro al labbro superiore e aderire al palato. La faccia presentava ancora due tumefazioni cutanee circolari, grandi un centesimo, sottoposte ed alquanto all' esterno delle fessure laterali alla bocca. Infine sul mento, a destra, vicino alla linea mediana, si vedeva un piccolo solco circolare, con un punto rosso sporgente nel mezzo, la cui origine è rimasta oscura.

Segata la testa nel piano sagittale, si trovò che il labbro inferiore giunto contro il palato s' assottigliava notevolmente e che in luogo d' inserirsi nel medesimo (come appariva), penetrava fra l' intermascellare ed il mascellare dal lato posteriore e giungeva fino contro il setto cartilagineo. È degno di nota poi chè l'arco alveolare era continuo anteriormente Ma ciò che riuscì più inaspettato si fu che al di dietro del labbro non si penetrava punto nel cavo orale, poichè due branche ossee l' impedivano. Seguendo queste branche in tutta la loro estensione, presto ci accorgemmo che esse appartenevano a due mascelle inferiori, ognuna delle quali colla branca esterna s' articolava col rispettivo temporale, e colla branca interna (convergendo

l' una contro l'altra) giungevano entrambe (senza articolarsi) contro una produzione ossea che nasceva dai mascellari superiori ed avanzava contro il lato interno e superiore del labbro inferiore (1). Le due mandibobole inferiori erano assai grosse e brevi, disposte in modo divergente fra loro, in guisa che le sinfisi corrispondevano alle due tumefazioni cutanee su ricordate, e probabilmente ne erano la causa. Le mandibole poi differivano fra loro soltanto nella grandezza, essendo la destra alquanto più stretta della sinistra.

Dietro le due branche interne ascendenti dei due mascellari eravi finalmente la cavità orale chiusa anteriormente dalla mucosa. Questa discendeva dal palato e aderiva all' estremità anteriore della lingua, mentre ai due lati essa si apriva per aderire ai margini superiori delle mandibole e per ricoprire le labbra dei prolungamenti orali. La lingua era assai grossa ed aveva una speciale conformazione, poichè con un margine rotondeggiante e carnoso si portava fino alla superficie posteriore della faringe, superiormente aveva un solco mediano, e giunta contro le branche interne dei due mascellari si bipartiva, inviando una estremità anteriore a ciascheduna fessura laterale della bocca, ognuna delle quali corrispondeva alla sinfisi dei mascellari stessi. Vi erano poi le deformità del cranio proprie degli anencefali coll' occipite chiuso.

B. Syncheilus.

(Chiusura dell' orificio orale).

1. La chiusura congenita dell' orificio della bocca fu chiamata *sinchelia* da *Bruns* e consiste nell' aderenza del labbro inferiore col superiore. Questa anomalia differisce dall' *astomus,* poichè nell' *astomus* mancano le parti costituenti le labbra e vi è associato il difetto della parte inferiore della faccia, dipendente dalla mancanza della man-

Definizione

1) Osservando il preparato nel piano sagittale non potevansi determinare nè i caratteri nè l' origine di questa produzione, e molto meno le modificazioni subite dai mascellari superiori, le quali debbono essere notevoli. Sicchè sarà d' uopo, per completare la descrizione, sacrificare tutte le parti molli, lo che faremo nell' anno venturo.

dibola inferiore, come aveva avvertito *Laroche* fino dal 1823 [1]. Ed è perciò che la mancanza della bocca l'abbiamo già presa in considerazione parlando dell'*hypo-agnathus* (Vedi Tom. VI, p. 402 e 408). È però vero che antichi anatomici riferirono esempi di astomia, senza indicare lo stato della mandibola, come *Borrich* [2] nell'uomo, e *Büchner* nel vitello [3]; ma dal contesto si rileva che anche questi fatti appartengono alla regola suddetta. Vi sono però due casi d'*astomus* che formano eccezione: uno appartiene a *Gurlt*, e l'altro a *Calori*; in cui mancava la bocca ed esisteva la mascella inferiore, però questa era atrofica e saldata alla mascella superiore (Vedi Tom. VI, pag. 396, oss. 4).

Osservazioni

I primi esempi nell'uomo di labbra aderenti fra loro (*atretostomo*), in guisa che la bocca era in gran parte o totalmente chiusa, furono dati da *Littre* [4], dà *Goucy* [5] e da *Büchner* [6]. Quest' ultimo poi racconta che un barbiere tolse l' aderenza colle forbici. Poscia i fatti pubblicati divennero così rari che *Jacobi* [7] dichiarò nel 1860 che nei tempi moderni non ne fu osservato alcun esempio, e ciò venne confermato da *Holmes* [8].

Contemporaneamente *von Bruns* [9] rappresentava la testa d' un feto maturo in cui la sinchelia non era un fatto semplice ma complicato: difatto eravi un labbro leporino a destra, esteso fino al foro nasale corrispondente, e nella

1) **Laroche.** *Essai sur les vices de conformation de la face.* Séance de la Faculté de Méd. 3 Juillet 1823.

2) **Borrichius Olao.** *Acta Hafniensia.* Tom. II, pag. 158, Obs. 56. Ann. 1673.

3) **Büchner Andrea Elia.** *Miscellaneorum.* Tom. IV, Erfordiae 1730. Citato da **Haller.**

4) **Littre.** *Mémoires de la R. Acad. des Sciences* 1701, pag. 93.

5) **Goucy L. L.** *La véritable chirurgie.* Rouen 1716, pag. 412. Citato da **Haller.**

6) **Büchner A. E.** *Acta physico-medica Acad. natur. curios.* Vol. II, pag. 210; Obs. 96. Norimbergae 1730.

7) **Jacobi.** *Journal für Kinderkrankheiten* 1860, s. 44.

8) **Holmes.** *Thérapeutique des maladies chirurgicales des enfants* (trad. dall' inglese). Paris 1876, pag. 155.

9) **von Bruns Victor.** *Die chirurgische Pathologie.* Bd. II, s. 256; Tübingen 1859. — *Atlas.* Abth. II, Tafel VI, fig. 9.

fessura medesima montava la parte mediana del labbro inferiore in forma di triangolo, di cui la punta giungeva fino al foro della narice aderendo, anzi facendosi continua, al margine interno della fessura dato dal lobulo. Questo poi aveva perduta la sua forma caratteristica e si continuava senza alcun segno esteriore col labbro superiore sinistro. Per tale disposizione rimanevano due rime laterali in luogo della bocca, che salivano, tratte dalla porzione mediana del labbro inferiore. Una complicazione assai più importante l'abbiamo già descritta parlando del distoma, in guisa che la chiusura dell'orificio orale diveniva una cosa secondaria. Qui riferiremo un fatto che sembra semplice, sebbene non lo si possa affermare.

Osservazione. — **Taruffi.** Oss. inedita. *Museo d'Anatomia di Napoli.*
Per cortesia del prof. **Antonelli** molti anni or sono vedemmo un feto a termine colla testa appianata in seguito ad ectopia cerebrale del vertice (*mero-acrania mediana*). Nella faccia si notava il naso schiacciato coi fori semi-chiusi, ed il labbro inferiore saldato al superiore per un tratto di 4 o 5 centimetri. Da ciaschedun lato delle labbra aderenti, discendeva verticalmente una fessura, lunga 3 centimetri, coperta nei margini dalla mucosa; ed ognuna di queste fessure era manifestamente costituita dal 4.° esterno incirca delle labbra stesse non congiunte fra loro. La cute poi del labbro inferiore sporgeva anteriormente come vi fosse un tumore sotto-cutaneo abbastanza resistente; lo che non impediva che introducendo degli specilli per le due fessure, essi si incontrassero, ma non si potevano abbassare al didietro di detto labbro. Non potemmo spingere più avanti le nostre indagini ed escludere che nel cavo orale non vi fosse qualche parte duplicata come nel fatto precedente (vedi pag. 27).

Animali

2. In quanto ai mammiferi *Gurlt* nel 1877 dichiarava di non conoscere alcun esempio d'atresia labiale. Rispetto ai pesci ne conosciamo soltanto due. Già altrove (pag. 280) abbiamo ricordato che fra i *Carpi* si trova spesso la brevità straordinaria del mascellar superiore (*brachyrrhynchus*) colla sporgenza dell'inferiore [1], e che fra questi casi *Isi-*

1) Questi *ciprini* brachirrinchi furono chiamati da alcuni *rostrati*. Altri, per la somiglianza di quelli coi *cani mopsi* (così chiamano i francesi una varietà di cani botoli) li denominarono *carpi mopsi*, e da ciò i tedeschi ne trassero il nome di *Mopskarpen*.

doro Geoffroy Saint-Hilaire ne trovò uno colla bocca assai piccola ed in cui la mascella inferiore in luogo d' eccedere era lunga come la superiore. Egli poi mise in dubbio una osservazione di *Lacépède*[1] in cui il carpo non aveva altra bocca che le aperture branchiali, lo che significa che era senza orificio orale.

Ora l' osservazione di *Lacépède* è stata confermata da *von Kostanecki*[2] in un carpo brachirrinco ben sviluppato, in cui la bocca era completamente chiusa e la mascella superiore quasi mancante. La mascella inferiore era parimenti corta e fra le due mascelle si mostrava tesa una membrana compatta, la quale chiudeva l' ingresso della cavità orale, mentre nelle fessure branchiali non si trovò alcun ingresso per la stessa cavità. L'autore poi non crede che si tratti d' un arresto di sviluppo, poichè in niun tempo della vita embrionale havvi una simile membrana occludente, la quale egli stima piuttosto un fatto secondario collegato colle altre deformità della faccia, ma non spiega il processo formativo della membrana medesima.

C. Microstomus. Macrostomus.

(Bocca piccola. Bocca grande).

Frequenza

1. *Microstomus.* — Non di rado s' incontrano persone (specialmente donne) che hanno dalla nascita la bocca più o meno piccola senza alcun disturbo funzionale, effetto della brevità trasversale delle labbra. Invece i casi in cui la piccolezza giunge a tal grado, da richiamare l' opera del chirurgo, sono assai rari: difatto questa anomalia fu in

1) **Lacépède B.** *Histoire naturelle des poissons.* Tom. V, pag. 522. Paris 1803.

2) **von Kostanecki K.** *Virchow's Archiv.* Bd. CXXIII, s. 423. Berlin 1891.

addietro solo notata da *De Marque* [1] e poscia da *Mencken* [2]. Questi racconta che il celebre *Fracastoro* aveva „ *labra ex utero utrimque concreta, quo respiraret infantulus et alimenta caperet, in medio ore spatium superesset.............. Implorato Chirurgi peritissimi, cultro tonsorio instructi, auxilio, factum est, ut mortua velut labiorum compages vitam reciperet, et forma ori naturalis, plenusque puero sermonis usus redderetur.* „ Un caso analogo fu descritto più tardi da *Carminati* [3], in cui la ristrettezza della bocca non permetteva l' ingresso dell' apice del dito mignolo, ed ove parimenti intervenne l' opera del chirurgo, ma la *bocca non rimase graziosa.*

Osservazioni

Anche in questo secolo rarissime sono le osservazioni, non essendo note che due di *von Ammon* [4] ed una di *von Bruns* [5], senza contare però alcuni casi in cui l' apertura orale era ridotta ora ad un foro ed ora ad una fessura verticale in seguito alla mancanza della mandibola inferiore (vedi pag. 402). Nella prima osservazione di *von Ammon* la mascella inferiore non mancava, era invece assai piccola, ed in luogo di ricorrere al coltello egli si servì della spugna preparata, ma il fanciullo non riescì mai a succhiare il latte dal seno materno. Nelle seconda osservazione si complicava una notevole depressione del naso ed una fessura mediana del filtro labiale. *Von Bruns* poi ritiene che generalmente la microstomia congenita risulti dalla brevità della labbra in senso trasversale, lo che probabilmente si è verificato anche nei fatti precedenti, ma egli non accenna alla brevità della mascella.

1) **De Marque Jacopo.** *Traité des Bandages de Chirurgie.* Paris 1662. (2.ª edit.) Citato da **Carminati.**

2) **Mencken F. Ot.** *De vita ect. Hieronimi Fracastori commentatio.* Lipsiae 1731, pag. 16, 26.

3) **Carminati Domenico.** *Nota al Dizionario di Chirurgia di Luis.* (trad. dal francese). Tom. III, pag. 59. Venezia 1795.

4) **von Ammon F. A.** *Die angeborenen Krankheiten des Menschen.* Berlin 1842. Tafel IV, fig. 13. (Fig. riprodotta da **Förster.** Taf. XXIV) und Tafel VI, fig. 3.

5) **von Bruns Victor.** *Die chirurgische Pathologie etc.* Bd. II, s. 246. Tübingen 1859. *Atlas*, Abth. 2, Tafel VI, fig. 2.

Frequenza

2. *Macrostomus.* — Anche la bocca troppo grande non è cosa infrequente; ma essa, conservando tutti i suoi caratteri, non fu presa in considerazione dai teratologi; soltanto *Friderici* [1] descrisse un mostro che aveva la bocca grande, e nel quale non rinvenne le labbra. *Von Ammon* applicò invece il nome di *macrostoma* alle fessure che partono dall' angolo della bocca (da uno o da ambidue i lati) e si prolungano più o meno nella guancia, le quali probabilmente non sono circondate dalla continuazione del muscolo orbicolare. Siccome poi tale ingrandimento è dovuto indubbiamente ad azioni meccaniche che impediscono la congiunzione dei lati dell'apertura orale onde si formino gli angoli della bocca, così noi ci siamo occupati di questo argomento parlando delle fessure della faccia (V. p. 346).

D. Ectrostomus.

(Deformità della bocca).

Frequenza

1. Non tenendo conto delle deformità delle labbra, si danno ben di rado alterazioni di forma dell'orificio orale che non dipendono da quelle: difatto non conosciamo se non una osservazione di *Cruveilhier* in cui gli angoli della bocca aderendo al velo pendolo erano assai retratti. Questa singolare aderenza noi abbiamo avuto occasione di verificare, come tosto riferiremo; ma lo stato dell'embriologia non ci permette di spiegarla, sapendosi soltanto che il velo pendolo non è che la porzione posteriore delle lamine palatine, la quale non si ossifica. Havvi ancora il seguente fatto, assai singolare, riferito da *Nigrisoli*, in cui alla deformità della bocca partecipava ancora la mascella inferiore; il quale fatto finora non è stato descritto altri.

1) **Friderici Gottlieb.** *De monstro humano rarissimo.* Lipsiae 1737. Citato da **Meckel.**

Oss. 1. — **Nigrisoli Francesco Maria.** *Epistola Magistro Gaudentio Roberto.* Giornale dei letterati. Parma 1690, pag. 218.

Osservazioni

Un fanciullo bimestre, ben conformato, ma in uno stato d'emaciazione, presentava la faccia mostruosa, poichè la bocca esattamente somigliava a quella del pesce luccio. L'osso mascellare superiore sporgeva, arrotondato sotto il naso; la mandibola inferiore, nella stessa guisa del luccio, era più lunga della superiore e scavata a guisa di cucchiaio. Per questa conformazione il fanciullo non poteva succhiare ed era alimentato con cucchiai di latte; nulladimeno morì nel terzo mese di vita.

Oss. 2. — **Cruvelhier J.** *Anatomia Patologica.* (Trad. ital.). Vol. II. Firenze 1838, pag. 479-482. Fascicolo 36-37, Tav. VI, fig. 3.

Un feto, che aveva altre mostruosità assai importanti (Vedi **Taruffi.** Tom. VI, pag. 21), presentava le guancie ed i due angoli della bocca depressi per l'aderenza al loro lato interno del velo pendolo. Presentava inoltre il rovesciamento del palato in avanti il restringimento delle narici posteriori nel senso verticale, ed infine l'ugola posta in una smagliatura della volta palatina. L'autore poi ricorda che questo feto aveva il cordone ombellicale situato trasversalmente sulla bocca a guisa d'una corda tesa.

Oss. 3. — **Taruffi C.** *Museo d'Anatomia patologica di Bologna.* Ser. 2.ª N. 139.

Femmina immatura. grandemente scoliotica con una vescica idropica che occupa il lato destro del collo e del torace; come spesso si rinviene nei paracefali (Vedi Tom. II, pag. 157).

La testa è piegata all'indietro, e la punta della lingua apparisce fra le labbra. Aprendo la bocca ed abbassando la lingua, si vede il velo pendolo che, in luogo di discendere, avanza per tre millimetri rasente il palato, senza raggiungere anteriormente l'arco alveolare. Ai lati però esso s'inserisce ai due angoli della bocca ed all'interno della guancia, recando una notevole retrazione tanto agli angoli quanto alle gote, la quale si manifesta esternamente con due solchi cutanei orizzontali e profondi, ognuno dei quali (lungo 8 mill.) si continua coll'orificio buccale. Nel mezzo del margine inferiore di detto velo, fatto anteriore, si distingue l'ugola, però assai piccola. Le cavità nasali sono pervie al di dietro del velo. Non si distinguono le tonsille.

E. ECTROCHEILUS.

(Deformità del labbro).

Definizione

1. *Brachycheilus.* — Così *von Bruns*[1] ha chiamata la brevità del labbro in senso verticale, la quale generalmente accade nel superiore e suol dipendere dalla brevità della porzione mediana o filtro, in guisa che il margine labiale appare in forma d'arco, oppure presenta un angolo ottuso nel mezzo. Gradi lievi di brevità sono frequenti; di rado però essa giunge a ridurre il labbro meno d' un terzo della sua lunghezza, lasciando scoperti principalmente i due incisivi interni, colle rispettive gengive; lo che impedisce che i bambini possono succhiare il latte. Tale brevità poi non va confusa colla fessura mediana del filtro (*meso-epicheilo-schisi* pag. 288). Ecco i pochi fatti raccolti.

Osservazioni

Oss. 1. — **Schenck Giovanni**, di Grafenberg. *Observationum medicarum rararum.* Francofurti 1609. Libr. I. *De facie.* Pag. 225.

Racconta che una matrona fino dalla nascita aveva il labbro superiore tanto corto che non giungeva a coprire i denti, ma che coll' arte riesciva a simulare la deformità.

Oss. 2. — **von Helvig J.**, medico in Ratisbona. *Observationes physico-medicae.* Augustae Vindelicorum 1680, Obs. 9. — **Bruns** (*Op. cit.*) riporta l' osservazione, traendola da **Luis.** *Mém. de l'Acad. de Chirurgie.* Nouvelle édit. Paris 1819, Tom. V, pag. 227.

Un chirurgo in un caso di brevità congenita del labbro superiore, per abbassarlo ed allungarlo, tagliò trasversalmente i muscoli della guancia; ma con pessimo risultato, poichè ottenne oltre il vizio del labbro, una lunga cicatrice deformante la bocca.

Louis aggiunge, che egli stesso osservò un egual difetto nel labbro superiore rappresentante una lacuna trasversale.

1) **von Bruns V.** *Die chirurgische Pathologie etc.* Bd. I, s. 244. Tübingen 1859. *Atlas.* Abth. 2.° Tafel VI, fig. 1.

Oss. 3. — **von Ammon.** *Die angeborenen chirurgischen Krankheiten des Menschen.* Berlin 1842, Tafel XXXIII, fig. 1.

Vide in tre fanciulle la brevità nella parte mediana del labbro superiore, senza altri difetti nel medesimo. In due bambine s' aggiungevano deformità nel globo oculare.

L' autore crede che si tratti d' un vero arresto di sviluppo accaduto precocemente.

Oss. 4. — **Berend.** *Wochenschrift für die gesammte Heilkunde.* Berlin 1844, s. 586. Osservazione riportata da **Bruns.**

In una ragazza di 12 anni, il labbro superiore aveva fin dalla nascita un terzo della sua altezza ordinaria, mentre il margine rosso era naturale, sicchè il mascellar superiore ed i denti rimanevano orribilmente scoperti. In oltre una parte della punta del naso era occultata ed aderente posteriormente al labbro tirato in alto.

Storia

2. *Macrocheilus.* — L' ingrossamento congenito dei labbri fu talvolta notato nei secoli scorsi da qualche biografo, e mediante gli etnografi sappiamo che gli abitanti di Kiel (Danimarca) ne sono affetti. Ma i medici non lasciarono alcuna descrizione e solo alcuni chirurghi nel principio di questo secolo principiarono a sperimentare varie cure, e perfino l'escisione, per togliere tale mostruosità [1]. Soltanto in questi ultimi anni è stato iniziato lo studio anatomico, senza però recare piena luce alla relativa patogenesi. La *macrochilia congenita* non è una affezioue frequente; lo che possiamo desumere tanto dalle scarse osservazioni, quanto dal raro numero d' esempi che si trovano nei coscritti italiani: difatto dai Rendiconti del Generale *Torre* risulta che il numero dei casi varia dai 2 ai 4 ogni anno sopra la media di 245,000 visitati, e certamente buon numero dei casi stessi, non recando gravi disturbi, sfugge all' occhio dei Chirurghi.

Epi-macro-chelia

a. Non è raro che bambini presentino fino dalla nascita un leggiero ingrossamento al labbro superiore, il quale ingrossamento viene considerato di natura scrofolosa. Esso poscia si risolve, o si fa stazionario, oppure cresce lentamente

1) **Velpeau Alfonso.** *Nouveaux éléments de Méd. opératoire.* Tom. II, pag. 202. Bruxelles 1840. *Hypertrophie des lièvres.*

mentre il labbro perde l'elasticità e la mollezza; e quando sopraggiunge la pubertà l' accrescimento si fa più rapido e può anche protrarsi dopo che il corpo ha raggiunto il suo sviluppo. Se anche ciò non succede, non è tolto il pericolo che escidendo una porzione di labbro non avvenga la recidiva (*Volkmann*). La *macrochilia* è più frequente nel labbro superiore che nell' inferiore, e non conosciamo che il linfangioma descritto da *Paster* [1] che li invadesse ambidue: la tumefazione discendeva dai due zigomatici, giungeva fino al collo e comprendeva le due labbra, invadendo ancora la lingua. La macrochilia superiore (*epi-macrochilia*) occupa generalmente tutto il labbro, e quando essa raggiunge un grado notevole, il labbro medesimo si fa maggiormente consistente, immobile e sporgente si da somigliare (veduto di profilo) al grugno dal maiale. In casi eccezionali l' ingrossamento invade soltanto la metà del labbro (*Odgkin*, *Wegner*, *Weinlechner* oss. 1.[a] citata da *Trendelenburg*).

Osservazioni

Oss. 1. — **Hodgkin.** *Lecture on morbid anat. of the serous and mucous membranes.* London 1840. Vol. II, pag. 228. Citato da **Virchow.**

Ricorda un caso in cui la macrochilia era superiore, laterale e limitata alla linea mediana, con macroglossia corrispondente. L' ingrossamento era dato dall' ipertrofia del tessuto cellulare sottomucoso, ma probabilmente essa invadeva anche l' interno del labbro.

Oss. 2. — **Billroth Th.** *Beiträge zur pathol. Histologie* 1857, s. 218. Tafel IV, fig. 6, 7.

Un fanciullo di 15 anni nacque con il labbro superiore ingrossato, il quale per cause reumatiche aumentò di volume e poscia tornò in parte come prima per aumentare di nuovo, in guisa che il labbro divenne stabilmente quattro volte più grande del normale, sormontando il labbro inferiore. Esso aveva un colorito rosso-scuro, una consistenza elastica e non recava dolore. L' infermo presentava inoltre un neo nel labbro inferiore e nel collo. Dopo l' operazione l' autore rinvenne nella parte asportata spazi cavernosi linfatici, che contenevano coaguli bianchi e fluido sieroso.

1) **Paster C.** *Ueber Macroglossie und Microchilie.* Jahrbuch für Kinderheilkunde. Bd. XVIII, s. 219; 1882. (Citato da **Trendelenburg**).

Oss. 3. — **Blot.** *Bulletins de la Soc. de Chirurgie.* Ser. 3.ª Tom. II, pag. 332; 1873.

Ipertrofia enorme del labbro superiore d'un fanciullo.

Oss. 4. — **Dolbeau.** *Bulletin de Thérapeutique méd. et chir.* N. 30, nov. 1874.

Fanciullo che fin dalla nascita aveva il labbro superiore assai ingrandito in tutta la sua estensione si che ricopriva il margine del labbro inferiore, sporgendo dal medesimo per 2 centimetri. Esso aveva una consistenza soda ed uniforme. L'autore tolse la sporgenza del labbro secondo le regole dell' arte ed ottenne un risultato soddisfacente. L'esame del pezzo esportato rilevò un connettivo lacunare, cellule linfoidi in alcune lacune miste a granulazioni.

Oss. 5. — **Martel.** *Bulletin gén. de Thérapeut.* 1874. Tom. LXXXVII, pag. 545.

Un giovinetto di 14 anni aveva un considerevole ingrossamento in tutta la spessezza del labbro superiore che raggiungeva il naso, senza alterazione della cute e della mucosa. La consistenza era soda ed elastica, senza durezza e senza fluttuazione. Escisa una parte del labbro, si trovò la medesima formata da tessuto fibroso.

Oss. 6. — **Holmes.** *Bulletin de Thérapeutique méd. et chir.* 1874. Tom. LXXXVII, pag. 444.

Fanciullo di 2 anni e mezzo, che aveva fino dalla nascita il labbro superiore assai consistente e due volte più grosso del normale. Alle grida del fanciullo il labbro si faceva rosso-scuro, ma non pulsante. L'autore ne escise una porzione, in forma d'un segmento d'arancio; la quale poscia esaminata mostrò l'aspetto d'un connettivo assai denso.

Oss. 7. — **Wegner.** *Verhandlungen der deutschen Gesellschaft für Chirurgie V Congress.* s. 308. Oss. citata da **Eickler.** *Zwei Fälle von congenitaler Macrochilie der Unterlippe.* Bonn 1883, s. 10.

Una giovane di 16 anni aveva dalla nascita ingrossata la metà destra del labbro superiore (cosa non accaduta mai nei parenti). L'ingrossamento poscia s' accrebbe e si estese, invase la guancia e perfino la radice del naso, e da ultimo era esposto a frequenti infiammazioni. Il labbro, specialmente a destra, aveva raggiunta 3 volte la spessezza normale e due volte la grandezza, in modo che pendeva a guisa di grugno. La mascella superiore aveva la porzione alveolare destra situata in dietro rispetto alla porzione sinistra, ed i due incisivi ed il canino mostravano una differenza di piano di 5 millimetri dai denti omonimi. La lingua era normale. La giovane fu operata (non sappiamo l'esito).

Il tessuto esportato era consistente, in alcuni punti duro, in altri

fornito di piccoli fori, i quali erano rivestiti da endotelio piatto, e contenevano piccoli nuclei e molecole senza colore, oppure una fina rete fibrinosa con corpuscoli di linfa. In alcuni punti vi erano accumuli di cellule linfoidi somiglianti ai follicoli linfatici. Il rimanente era dato da connettivo compatto interrotto da lobuli grassosi.

Oss. 8. — **Müller E.** *Zur Casuistik des Lymphangioma.* Brunn's klinik. Mittheilungen 1884, s. 493. — *Jahresbericht für* 1884, Bd. II, s. 296.
Bambina con macrochilia superiore e macromelia per linfangioma cistoide. All'età di 2 mesi e mezzo fu estirpata la parte del tumore che s' estendeva alla guancia, ed alcuni mesi più tardi fu fatta l'ignipuntura del labbro. La bambina morì più tardi in seguito a disturbi intestinali.

Oss. 9. — **Lannelongue.** *Des kystes congénitaux.* Paris 1886.
Oss. 74. Fanciullo con ipertrofia notevole della metà sinistra del labbro superiore, data da ectasia dei linfatici come si verificò dopo l' escisione d' una parte del labbro stesso.

Ipo-macro-chelia

b. Ipo-macro-chelia. — L' ipertrofia del labbro inferiore fu da prima notata in Maria di Borgogna moglie di Massimiliano I, e da tale connubio nacquero figli colla stessa deformità della madre [1]; poscia si verificò in Leopoldo I, in guisa che per un certo tempo il labbro ingrossato veniva detto *labbro leopoldino* [2]. I fatti registrati dopo sono assai rari, nulladimeno dai pochi cogniti si desume che quando il labbro ha raggiunto due o tre volte il proprio volume, per il peso aumentato si rovescia all' esterno presentando la mucosa in gran parte scoperta, la quale poi si fa rosso-scura e più tardi si esulcera. L' ipertrofia non raggiunge però ogni volta eguali dimensioni; le maggiori finora cognite sono date da *Trendelenburg,* il quale in un caso trovò la circonferenza del margine labiale di 9,5 cent. e in un secondo 14,5 centimetri. Quest' autore ha poi notato come siano frequenti nella *macro-ipo-chelia* le telengiectasie in forma di macchie cutanee al volto.

1) **Haller Alb.** *Elementa Physiologiae.* Tom. VIII, Libr. XXIX, par. 8.
2) **Helfensrieder C. F.**, di Turgovia. *De labiis eorumque vitiis.* Wittenberg 1809, pag. 15.

Oss. 1. — **Acrell Olao**, svedese. *Chirurg. Vorfälle.* Bd. I, s. 64; Tab. III, fig. 3. Opera scritta in danese. Stockholm 1759 (tradotta in tedesco da **Ad. Murray.** Lubeck 1772; Gottingae 1778).

Osservazioni

L' autore vide un caso in cui il labbro inferiore era cresciuto fino a coprire il mento. Egli riescì a togliere la deformità con un atto operatorio.

Oss. 2. — **Volkmann Rich.** *Zeitschrift für ration. Medicin* 1857. Neue Folge. Bd. VIII, s. 341.

Un giovane di 20 anni aveva una macchia vascolare estesa irregolarmente al naso e ad una parte della guancia sinistra che scompariva alla pressione. Aveva inoltre il labbro inferiore triplicato in grossezza, ingrossamento già manifesto dopo la nascita e che aveva impedito di succhiare il latte. Risipole successive del labbro recarono una maggiore ipertrofia del medesimo. L' operazione recò un mediocre risultato, poichè si rinnovò l' ingrossamento. L' esame della parte escisa dimostrò un tessuto fibroso senza ectasia dei vasi.

Oss. 3. — **Dhoste Paolo.** *Des tumeurs des lèvres.* Thèse, pag. 28. Paris 1879, con fig.

Riferisce un caso d' ipertrofia del labbro inferiore in un contadino di 45 anni, insignificante fino all' età dei 15 anni, che poscia crebbe notevolmente ed assunse la consistenza del fibroma tanto da richiedere l' escisione, la quale fu praticata con esito felice.

Oss. 4. — **Eichler Max.** *Zwei Fälle von congenitaler Makrochilie der Unterlippe.* Diss. Bonn 1883. Vedi **Trendelenburg.** *Krankheiten des Gesichts.* Deutsche Chirurgie. Lieferung 33. Stuttgart 1886.

Ricorda due casi di macrochilia del labbro inferiore.

In un giovane di 26 anni il margine del labbro inferiore misurava 9,5 centimetri, l'altezza della mucosa 5 centimetri, e la grossezza del labbro 2,5. Ai due lati della faccia, e specialmente a destra, eravi una macchia sanguigna che s' estendeva non solo al collo, ma s' introduceva nella mucosa della guancia, nella gengiva inferiore e nelle parti laterali dell' arco glosso-palatino. La lingua aveva la porzione anteriore della metà destra ingrossata e marmorizzata con macchie sanguigne, e la mandibola inferiore era alta nella linea sagittale 5,5 millimetri. Il labbro poscia si esulcerò nella linea mediana e venne operato da **Trendelenburg** con notevole miglioramento.

Il secondo caso risguarda un uomo di 45 anni, il cui margine labiale misurava 14,5 cent.; la mucosa era alta 8 cent. ed il labbro era grosso 3. Anche qui eravi un neo materno che invadeva la faccia, cioè la parte inferiore delle due guancie ed il mento; di più trovavasi un

neo nelle palpebre inferiori, precisamente nel luogo in cui si continuano le fessure oblique della faccia. La lingua era del tutto ingrossata e marmorizzata con macchie rosso-scuro, e la mandibola misurava 6 centimetri nella linea sagittale.

Patogenesi

c. Teratogenesi. — Osservando che le labbra con incipiente *macrochelia* vanno soggette a ripetute risipole, le quali lasciano ogni volta un aumento ulteriore di volume (*Vidal* [1]), si ammise come per l' elefantiasi che il processo fosse flogistico e che lasciasse per prodotto l' iperplasia del connettivo sotto-cutaneo e sotto-mucoso. Questo prodotto fu confermato appena venne in uso il microscopio; ma *Billroth* trovò ancora fra i fasci di connettivo spazi cavernosi, che contenevano coaguli bianchi e fluido sieroso, granulazioni ed alcune cellule linfoidi. Egli giudicò tali spazi per canali linfatici dilatati con pareti inspessite, e da ciò desunse che la ragione della macrochilia sia un linfoma cavernoso. Questo ulteriore reperto, ed assai più importante, fu poscia confermato da *Dolbeau*, da *Wegner* e da altri.

Obbiezioni

Ma tale dottrina incontra lo stesso dubbio che fece *Virchow* [2] per l' elefantiasi araba: se la dilatazione dei linfatici sia primitiva (cioè sia l' effetto d' una linfangite estesa al connettivo circostante) oppure sia secondaria ad un' ostacolo che impedisce lo scolo della linfa, mentre l' iperplasia del connettivo sia il fatto primitivo. Questa seconda opinione è stata sostenuta da *Wegner* [3], laddove altri sembra che prediligano la prima. Per vero ad ammettere un vero linfangioma non basta rinvenire i linfatici dilatati con pareti inspessite, ma occorre che si verifichi una neoformazione dei medesimi, come accade nelle telengiectasie, lo che non è stato a sufficienza provato. In quanto poi all' etiologia regna una completa oscurità.

1) **Vidal Aug.** (De Cassis). *Traité de Pathol. externe.* Tom. III, pag. 335. Paris 1861. (5.e édit.).

2) **Virchow R.** *Die krankhaften Geschwülste.* Bd. I, s. 299. Berlin 1863.

3) **Wegner Giorgio.** *Archiv für klin. Chirurgie.* Bd. XX, s. 641. Berlin 1877.

Anghiectasia

Trendelenburg[1] in due esempi di macrochilia inferiore ha trovato il labbro assai meno resistente e più elastico di quelli affetti dal suddetto linfangioma, e la cute sovrapposta alla mandibola inferiore (compreso il labbro) affetta da neo vascolare. Scoperse inoltre nel labbro stesso, invece della dilatazione dei linfatici, ed oltre l' aumento del tessuto connettivo, una abbondante vegetazione di vasi sanguigni rispetto all' ordinaria ricchezza vascolare della parte; sicchè ha ammessa una seconda forma anatomica della macrochilia che ha chiamata da *anghiectasia*. Nei suoi due casi poi, essendovi anche il corpo della mandibola inferiore più alto del solito, ha emessa l' ipotesi che la *ipo-macrochilia* debba attribuirsi ad uno stato abnorme del primo arco branchiale. Lasciando in disparte tale ipotesi troppo immatura, avvertiremo che i fatti non variano dai frequenti angiomi congeniti della faccia se non per la sede, per un minore sviluppo dei vasi e per una maggior quantità di connettivo.

Definizione

3. *Dicheilus*. — Per labbro doppio s' intende l' ipertrofia della mucosa che sporge colla forma d' un orlo rosso al di dietro del labbro, e che è prodotta dall' aumento del tessuto connettivo sotto-mucoso, il quale però conserva una certa mollezza. Questa deformità fu presa in considerazione dai chirurghi di questo secolo, col proposito di correggerla, e possediamo parecchie delle loro relazioni assai più istruttive rispetto alla cura che risguardo alla patologia (*Roux*[2], *Boyer*[3], *Velpeau*[4], *Dieffenbach*[5], *Wilde*[6],

1) **Trendelenburg** in *Deutsche Chirurgie*. Lieferung 33, Stuttgart 1886, s. 81. (I due casi sono stati descritti da **Eichler**).

2) **Roux**. *La lancette française*. Tom. I, pag. 31. Paris 1828.

3) **Boyer F.** *Traité des maladies chirurgicales* (5.me édit.) Tom. V, pag. 153. Paris 1846.

4) **Velpeau Alfonso.** *Nouveaux éléments de Méd. opératoire*. Tom. III, pag. 510. Paris 1839. — Tom. II, pag. 201. Bruxelles 1840.

5) **Dieffenbach.** *Die operative Chirurgie*. Leipzig 1845, Bd. I, p. 417.

6) **Wilde.** *Dublin quarterly Journal of medical Science*. New Series. N. VII, pag. 241; 1847.

Froriep [1] e *Pitha* [2]); ma chi ne ha data la più ampia descrizione, accompagnata da figure, è stato *von Bruns* nel 1859 [3].

Caratteri

Il *dicheilus* è assai frequente nel labbro superiore che in ambidue i labbri ad un tempo, ed è anche maggiormente raro nel solo labbro inferiore. Qnando apparisce superiormente, il labbro è generalmente più corto del solito col prolabio meno piegato all' esterno. Posteriormente al medesimo apparisce un orlo mucoso trasversale, rasente al margine labiale, e separato soltanto da un solco; perciò il nome di doppio labbro. Tale tumefazione della mucosa, quando è lieve, si rende manifesta soltanto parlando e ridendo, ed allora può farsi prevalente successivamente prima da un lato e poi dall' altro; quando poi è notevole, la tumefazione apparisce anche colla bocca in riposo.

Varietà

Il *dicheilus* può offrire alcune varietà: *von Bruns* ha rappresentato un esempio in cui l' orlo mucoso era solcato nella linea mediana, sì da risultarne due padiglioni laterali pendenti (fig. 4); e *Jacobi* [4] ha descritto un fanciullo che aveva posteriormente al lato destro del labbro superiore un tumore molle, grande quasi come una noce avellana, ricoperto dalla mucosa. Il labbro appariva gonfio, piegato esternamente, e rimaneva distante dall' inferiore, in guisa che scolava esternamente la saliva. Il tumore fu esciso e si trovò formato di tessuto cavernoso empito di siero.

Effetti

La tumefazione della mucosa va aumentando di volume e d' estensione col crescere dell'età, e può diventare molesta disturbando la masticazione e la pronunzia dei vocaboli; può anche frapporsi accidentalmente ai denti, e la mucosa rimaner ferita così da risultare delle ulceri di

1) **Froriep R.** *Notizen von R. Froriep und Schleiden.* Tom. V, pag. 208; 1847.

2) **Pitha.** *Vierteljahrsschrift für praktische Heilkunde.* Bd. XXII, s. 81. Pragae 1849.

3) **von Bruns Victor.** *Handbuch der praktischen Chirurgie.* Bd. II, s. 599. Tübingen 1859. *Atlas.* Abth. II. Tafel II, fig. 1-4.

4) **Jacobi J. B.**, in Berlino. *Journal für Kindernkrankheiten.* Bd. XXIV, s. 44, 1860. — *Schmids's Jarhbücher.* Bd. 107 (1860), s. 60.

difficile guarigione. *Virchow* poi ritenne che il labbro doppio più tardi possa convertirsi in macrochilia, la qual cosa non deve essere frequente, avendo noi veduto parecchi esempi d' adulti in cui la tumefazione era limitata alla mucosa. In quanto all'origine *Bruns* ritenne trattarsi d'un processo ipertrofico del connettivo sottoposto alla mucosa e delle glandole della medesima; e l' esame fatto da *Billroth* (nel suo lavoro sui tumori linfatici cavernosi) mostrò trattarsi bensì d' una iperplasia, ma con lacune linfatiche, analoghe a quelle che si trovano nella *macroglossia*. Tale reperto armonizza, secondo *Trendelenburg*, col fatto notato più volte di risipole che hanno accompagnato e forse preceduta la tumefazione, sicchè egli ritiene trattarsi (come nella macrochilia) di un linfangioma sotto-mucoso.

Origine

F. Cheiloschisi.

(Divisione delle labbra).

1. Trattando delle fessure congenite della faccia (vedi pag. 288), abbiamo veduto che esse accadono tanto nel labbro superiore quanto nell' inferiore, con questa differenza che nel superiore avviene talvolta una divisione mediana (*meso-epicheilo-schisi*) e più spesso una laterale (*pleuro-epicheilo-schisi*); mentre nel labbro inferiore si è verificata soltanto la divisione mediana (*meso-ipocheilo-schisi*); e questa differenza è in armonia col diverso modo di formazione delle due labbra. Notammo ancora che in questo unico punto, la divisione non è neppure frequente, tanto se si considera in modo assoluto quanto se relativamente alla fessura mediana dell' intermascellare; e se anche qui aggiungeremo altre 4 osservazioni alle 14 che abbiamo già riportate (vedi pag. 301), nulladimeno la fessura del labbro inferiore rimane sempre un fatto raro, lo che forse dipende dalla sollecita unione delle due branche cartilaginee mediante connettivo compatto.

Distinzione

Labbro inferiore

Osservazioni

Oss. 1. — **Tronchin** in **Samuel Cooper.** *Surgical dictionary.* London 1809; (trad. ital.) Art. *Labbro leporino.* Milano 1846.

Operò una dama affetta da labbro leporino nel labbro inferiore, che recava la perdita d' una quantità di saliva e disturbi digestivi.

Oss. 2. — **Ribell.** *Gazette des hôpitaux* 1870, N. 12, pag. 47.

Vide a Barcellona un fanciullo di 7 anni che aveva il labbro inferiore diviso fino alla punta (*houppe*) del mento. I margini delle fessure erano densi e rovesciati all' esterno. Il mascellare inferiore appariva normale. Il fanciullo era incomodato dal continuo scolo della saliva. Esso era nato da parenti sani, però uno dei suoi tre fratelli, nacque con un labbro leporino semplice e morì di buon' ora.

Oss. 3. — **Hamilton Edward.** *The Dublin Journal of med. Sciences.* Tom LXXII, pag. 1; 1881.

Un fanciullo, affetto da piede varo congenito, aveva inoltre il labbro inferiore diviso per un terzo nella linea mediana. I due margini della fessura presentavano lo stesso colorito rosso della mucosa del labbro.

Oss. 4. — **Wölfler A.** *Zur Casuistik der medianen Gesichtsspalte.* Archiv für Klinische Chirurgie. Bd. 40, s. 795. Berlin 1890. Taf. XIII.

Un neonato aveva una fessura già cicatrizzata, che comprendeva il labbro inferiore e la cute del mento. La cicatrice aveva retratti ed abbassati i margini della fessura. La bambina fu operata felicemente dopo 6 mesi.

G. Fistole congenite del labbro inferiore.

Storia

1. La prima osservazione di fistola congenita al labbro inferiore fu fatta da *Demarquay* nel 1845 [1], il quale descrisse un fanciullo che aveva il labbro superiore diviso ai due lati e l' inferiore alquanto ingrossato; questo però offriva ancora due piccoli pertugi ai lati della linea mediana, in cui uno specillo penetrava, e giungeva sotto la mucosa vicino al frenulo. L'autore notò inoltre che la madre e 4 fratelli (fra 7) del fanciullo presentavano lo

1) **Demarquay.** *Gaz. médicale de Paris* 1845, pag. 53.

stesso vizio di conformazione. Poscia fatti congeneri al suddetto furono descritti da *Béraud* [1], da *Murray* [2], da *Richet* [3], da *Depaul* [4], da *Rose* [5], da *Trelat* [6], da *Lannelongue* [7], da *Symson* [8], da *Clutton* [9], da *Madelung* [10], recando tutti insieme un contingente di 19 osservazioni, che prova la deformità non essere frequente.

Caratteri

2. Da 16 osservazioni risulta che il labbro inferiore è generalmente grosso, e talvolta piegato all'esterno, sì da assumere perfino la forma di proboscide (*Rose*). Ai due lati della linea mediana havvi simmetricamente una fossetta rosso-scura con un orificio nel fondo, in cui può penetrare la testa d' uno specillo e dal quale esce un liquido chiaro simile alla saliva, specialmente quando il labbro si contrae. L' orificio conduce in un canaletto, coperto dalla mucosa, e circondato superiormente da fibre muscolari, che discende da 1 centimetro e mezzo a 3 centimetri e finisce a fondo cieco, traversando lo spessore del labbro per avvicinarsi tanto alla mucosa, quanto alla linea mediana; *Rose* però rinvenne i due canali alquanto divergenti. Que-

1) **Béraud.** *Mém. de la Soc. de Biologie.* Année 1858. — *Gaz. des hôpitaux* 1861, pag. 174.

2) **Murray J.** *Britisch and foreign Review* 1860. Vol. XXVI, pag. 502.

3) **Richet.** *Gazzette des hôpitaux.* Paris 1861, pag. 174. — **Ranvier.** *Comptes rendus de la Soc. de Biologie.* Ser. 3.ª Tom. III, pag. 93. Paris 1862.

4) **Depaul.** *Gaz. des hôpitaux* 1861, N. 70.

5) **Rose E.**, prof. a Zurigo. *Monatsschrift für Geburtskunde.* Bd. XXXII, s. 99. Berlin 1868. — **Fritzche F.** *Missbildungen des Gesichts.* Zürich 1878, s. 58.

6) **Trelat U.** *Journal de méd. et de chir. prat.* 1869. Tom. XL, pag. 442.

7) **Lannelongue.** *Bullet. et Mém. de la Soc. de Chirurgie* 1879. Tom. V, pag. 617.

8) **Symson T.** *British med. Journal* 9 *décembre* 1882. — Jahresbericht für 1882, Bd. II, s. 360.

9) **Clutton H. H.** *Transact. of the Pathological Society of London.* Vol. XXXVIII, s. 446; 1887.

10) **Madelung**, prof. a Rostok. *Langenbeck' s Archiv.* Bd. XXXVII, s. 270. Tafel V, fig. 3-7.

ste deformità del labbro inferiore si trovarono generalmente associate al labbro leporino bilaterale, o alla fessura del palato, o alle due cose insieme (come già annunziammo a pag. 326); e già *Fritzche* (loc. cit.) aveva rilevato che sopra 15 casi tale associazione si verificò 13 volte, e che nei 2 casi in cui mancava il labbro leporino, esso però era accaduto più volte nelle rispettive famiglie.

Varietà

Fra le 19 osservazioni ve ne sono 3 che non ripetono precisamente il tipo suddetto. *Lannelongue* vide un fanciullo che aveva sulla parte media del margine labiale una fessura trasversa lunga 1 cent. e mezzo, la quale dava accesso ad una cavità profonda un cent., e situata più vicina alla mucosa che alla pelle, sicchè eravi un largo tragitto in luogo di due canali. E *Trelat* vide una ragazza di 17 anni, che aveva altre deformità fra cui il labbro leporino doppio con fessura del palato, e presentava una piega longitudinale sul margine labiale e parallela al medesimo, in guisa da dividerlo in due parti, una anteriore e l'altra posteriore. Alle due estremità della piega vi erano due cul di sacco, assai umidi che simulavano l'impronta di due incisivi superiori, ma introducendo uno specillo si vide che s'approfondavano sotto la mucosa.

Un caso congenere a quello di *Trelat* è stato descritto da *Clutton*. Una zitella di 24 anni aveva il velo pendolo diviso ed inoltre nella parte mediana ed interna del labbro inferiore una piega mucosa di forma triangolare, colla base anteriore larga 23 mill. e colla punta diretta posteriormente, lunga 12 mill. Alle due estremità della base eravi una fossetta che sembrava l'orificio d'un condotto, ma niuno stiletto poteva penetrare profondamente; ed ognuno di tali orifici era seguito posteriormente da un solco che terminava alla faccia interna del labbro. *Lannelongue* ammette che questo caso e l'altro di *Trelat* non rappresentino se non uno stadio iniziale delle fistole suddette; rimane però a spiegare la comparsa della piega mucosa. Si può eziandio supporre che il fatto descritto da *Lannelongue* rappresenti anche uno stadio più remoto, prima cioè che i due canali siano rimasti disgiunti, sebbene l'autore non lo dica. Aggiungeremo poi un'osservazione d'*Hamilton* assai oscura, la quale non ha altra relazione colle precedenti se non rispetto alla sede dell'alterazione.

Osservazione. — **Hamilton Edward.** *Congenital deformity of the lower lip.* The Dublin Journal of med. Sciences. Tom. LXXII, pag. 1, 1881.

Oss. 1. Un fanciullo aveva il labbro leporino bilaterale e la divisione del velo pendolo. Oltre ciò presentava due papille granulose che sorgevano dalla mucosa ai lati della linea mediana del labbro inferiore, le quali riempivano esattamente le fessure laterali del labbro superiore, in guisa che quando la bocca era chiusa non rimaneva alcuna apertura superiormente.

Teratogenesi

3. L' origine delle fistole labiali è anche assai incerta. Da prima *Dermarquay e Murray* sospettarono una alterazione delle glandole mucose del prolabio durante la vita uterina; ma la disposizione simmetrica delle fistole e la complicazione col labbro leporino fecero ritenere che si tratti invece d' un arresto di sviluppo simile alle fistole branchiali. Questa ipotesi non acquistò un certo valore se non quando *Dursy*[1] ammise anche per la mascella inferiore un cono intermedio analogo all' intermascellare e ne seguì il processo formativo. Allora *Rose* (loc. cit.) ebbe un appoggio per sostenere che le fistole rappresentino l' unione difettosa fra il cono mediano suddetto e le due branche mascellari e per ritenere che il labbro sporgente a guisa di proboscide sia l' effetto d' uno sviluppo sproporzionato della cute fornita dal cono suddetto.

Questa interpretazione sembra assai plausibile ed anche i fatti eccezionali suddetti la favoriscono, ma gli embriologisti recenti non hanno confermate le osservazioni di *Dursy*, sicchè manca tuttora la base alla teoria. Ciò che si sa di certo (e che non giova a risolvere il quesito) è la frequenza dell' eredità, poichè già *Fritzche* fra 15 individui (appartenenti alle osservazioni citate) ne rinvenne 11 in cui l' affezione era ereditaria e che appartenevano a poche famiglie (*Demarquay, Murray, Richet*).

1) **Dursy.** *Zur Entwicklungsgeschichte des Kopfes des Menschen und der höheren Wirbelthiere.* Tübingen 1869, s. 117.

Art. 4.°

(Redatto dal prof. **Giuseppe Gradenigo**).

Anomalie dell' orecchio esterno.

A. Ecto-otus-aplasia.

(Orecchio esterno mancante).

Storia

1. L' assenza completa del padiglione, con imperforazione del condotto uditivo esterno, si riscontra nell'uomo assai di rado. Nel trattato *De Prodigis* di *Polidoro Virgilio*, urbinate (Basileae, 1531) è fatto cenno d'un bambino nato senza orecchi. Più tardi *Lycostenus* [1] riporta il caso d'un fanciullo privo affatto di padiglioni; *Fed. Lachmann* [2] cita un caso analogo, in cui però il difetto esisteva solo dal lato destro.

Osservazioni di tal genere si moltiplicarono più tardi (*Pluskal, Cooper, Hall*); e qui ricorderemo soltanto quella che fu minutamente descritta da *Colomiatti* [3]. Un uomo di 35 anni mancava del padiglione dell' orecchio sinistro; la pelle passava liscia e senza interruzione in corrispondenza al sito, dove avrebbe dovuto esserci il meato; nulladimeno il suono era percepito per via ossea, con un' intensità però minore che a destra, ciò che permetteva di stabilire che l' orecchio interno a sinistra esisteva.

Caratteri

2. Di solito il padiglione non è mancante del tutto ma è rappresentato da un' appendice cartilaginea, di forma

1) **Lycostenus.** *Prodigiorum et ostentorum chronicon.* Basileae 1557, pag. 661.

2) **Fed. Lachmann.** *Miscell. naturae curios.* Dec. 1.a, anno VI-VII, pag. 235, Obs. 178, anno 1675-76; *Ibid.* Dec. 3.a, anno VII-VIII, Appendice, pag. 139, 1699-1700.

3) **Colomiatti.** *Sopra i vizi di conformazione dell' orecchio esterno.* Indipendente di Torino anno IV, 1873, pag. 8 dell' Estratto.

allungata e diretta dall'alto al basso verticalmente. *Ulhorn*[1] descrisse un bambino nel quale al posto dei padiglioni esistevano due piccole eminenze. Il bambino udiva e parlava. *Fritelli*[2] narra d' un bambino nato colla bocca a foggia di quella dei pesci e colla faccia somigliante ad uno scimiotto; inoltre egli aveva, invece dei padiglioni, delle appendici a mo' di foglia di edera. Per la difettosa conformazione della bocca il bambino non poteva succhiare il latte, e fu nudrito per sette mesi artificialmente, ma poi morì. Anche *Haller*[3] descrive un caso analogo a quello di *Fritelli* ed altri ne sono citati da *Toynbee*[4], *Roosa*, *Knapp*.

Varietà

Talvolta le appendici cartilaginee sono multiple e non risiedono al posto del padiglione mancante, ma in regioni vicine; come verificò *Triquet*[5] in un caso nel quale a destra mancava completamente il padiglione, e tra l' angolo della bocca e quello della mandibola esisteva un' appendice cartilaginea, e tra l' appendice in questione e l' angolo labiale notavasi una cicatrice che stirava in basso il labbro inferiore. *Virchow*[6] descrisse un fanciullo senza il padiglione sinistro, mentre aveva un' appendice cartilaginea sulla guancia corrispondente.

Io ho avuto occasione di osservare in tre casi l' assenza congenita del padiglione: in uno di questi l' anomalia era bilaterale, ed invece del padiglione esisteva in tutti un' appendice cartilaginea di uguale forma e di-

1) **Ulhorn.** *Heister, Institutiones chirurgicae.* Tom. II, pag. 733. Amsterdam 1775-1793.

2) **Fritelli.** *Anonimo. Varie notizie di Parma.* Giornale di Med. di Pietro Orteschi, Tom. III, pag. 29. Venezia 1765.

3) **Haller.** *Progr. de monstros. fabricis.* Gottingae 1753, Obs. 1.

4) **Toynbee.** *Maladies des oreilles.* Trad. francese di **Darin.** — **Roosa.** *Handbuch der Ohrenheilk.* Trad. tedesca di **Weis.** Berlin 1888. — **Knapp.** *Zeitschrift für Ohrenheilk*, XI, pag. 55.

5) **Triquet.** *Leçons cliniques sur les maladies des oreilles.* Paris 1856-66.

6) **Virchow** in *Virchow's Archiv.* Vol. XXX, pag. 221.

sposizione [1]. Valgano a titolo d' esempio, le osservazioni seguenti :

Osservazioni

Oss. 1. — **Gradenigo.** (Osservazione inedita).

B. Antonio, di anni 38: fu l' ultimo di 18 figli, e l' unico che abbia le orecchie mal conformate. A sinistra il padiglione dell' orecchio e l' organo dell' udito sono normali: a destra il padiglione manca, ed è sostituito da una rilevatezza cartilaginea, lunga 7 centimetri, diretta in senso verticale e disposta ad S rovesciato. A circa 2 centimetri e mezzo dall' estremità superiore esiste subito al davanti di questa rilevatezza un forellino di forma ovale, col maggior asse (3 millimetri) diretto verticalmente, che conduce in un condottino, il quale dopo circa 5 millimetri finisce a fondo cieco, e dal quale a detta del paziente non fuoriesce mai alcun secreto.

L' esame dell' acuità uditiva permette di stabilire che a destra non vengono percepiti nè la voce afona, nè l' orologio per via aerea: per contatto sulla mastoide il battito dell' orologio viene avvertito ma con minore intensità che a sinistra. Per via ossea sono percepiti tutti i diapason: per via aerea non sono avvertiti quelli corrispondenti ai toni bassi fino al *do*²: sono avvertiti invece i tuoni dal *do*² in su.

La mandibola dal lato destro è più corta per mezzo centimetro in confronto al lato sinistro: l' esame rino-faringeo non rivela altre abnormità.

Oss. 2. — **Heiman.** *Zeitschrift für Ohrenheilkunde.* Vol. XXI, pag. 271, 1890.

L' autore pubblicò recentemente un caso di completa mancanza dei condotti uditivi e di malformazione dei due padiglioni dell'orecchio in un bambino neonato. Il palato era fesso anche nella sua parte posteriore per una grande estensione; mancava la connessione dei temporali colla ossa zigomatiche. D' ambo i lati esistevano gli elici e i lobuli, i quali si continuavano nella cute del viso. L' orecchio sinistro presentava una listerella rilevata (elice) (che dal disegno fornito dall' autore apparisce del tutto analoga per disposizione a quella descritta più sopra nel mio caso): il margine superiore di detta lista si continuava nella cute delle regioni vicine, e al davanti di esso stava una piccola fossetta. In luogo dell' antelice e delle sue *crura* esisteva

1) Io conservo modelli in cera di questa deformità, i quali furono da me mostrati all' Esposizione Medica Italiana di Padova 1889, al Congresso Internazionale Otologico di Parigi 1889, ed al Congresso Internazionale di Berlino 1890.

una listerella rilevata di forma semicircolare : al disotto di questa eravi una fossetta superficiale (accenno del *meato aud. esterno ?*)

A destra eravi una fossetta in corrispondenza al meato (? Referente). Avanti e al disopra di questa apparivano due prominenze cartilaginee, dirette verso l' alto e l' indietro, le quali mettevano capo all' elice : una fossetta rappresentava la *fossa intercruralis.*

Riassumendo : esisteva la porzione discendente e in parte la superiore dell' elice : esisteva il lobulo : eravi accenno dell' antelice e delle *crura* bifurcate, della fossa intercrurale, della conca e del meato (?) : mancava ogni traccia del *crus helicis,* della porzione ascendente dell' elice, del trago ecc. ecc.

Esame anatomico

3. In quale rapporto sta l'assenza del padiglione e del meato colla conformazione delle altre parti costituenti l' organo dell' udito ?

Toynbee nel suo trattato (edizione francese, 1874) notava che nella letteratura medica all' epoca in cui egli scriveva, erano descritte solo tre dissezioni in casi di tal genere : una data da *Jaeger* di Erlangen, una seconda esistente al Museo di Edimburgo, e la terza da *Toynbee* stesso. Nei due primi esempi il labirinto era normale ; la cavità timpanica e la porzione ossea della tromba esistevano, ma molto più piccole che allo stato normale : esistevano anomalie anche nelle ossicina, ed inoltre eravi mancanza dell'anello timpanico. Il meato uditivo esterno era obliterato.

Nel caso di *Toynbee* i due orecchi si mostravano egualmente alterati : il padiglione era rappresentato da una plica della pelle ; il meato esterno faceva completamente difetto, e una leggiera depressione dei tegumenti era il solo indizio della sua posizione normale. L' ablazione dei tegumenti non fece scoprire nè meato, nè membrana timpanica : al posto loro si trovava un piano osseo, che presentava due fessure, una delle quali sembrava rappresentare la fessura di Glaser ; nè si rinvenne l' anello timpanico. L' osso malare mancava, e la parete esterna dell' orbita era formata da un legamento, che univa il mascellare superiore al frontale. La cavità del timpano aveva ridotte le sue dimensioni da dirsi una semplice fessura nella sostanza dell' osso : essa conteneva solo due ossicini : il martello deformato, e la staffa con un solo *crus (stapes columelliformis).* Il nervo facciale non era circondato da tessuto

osseo, ma in contatto colla mucosa timpanica. Il labirinto appariva normale.

Meato uditivo

In un lavoro recente, *Joel* [1] dice che nella letteratura trovò descritti 11 casi di chiusura del meato uditivo esterno, nei quali fu fatto un esatto esame necroscopico. In tutti esisteva difetto di formazione del padiglione, l'apertura del condotto era semplicemente accennata come fossetta superficiale. Molte volte fu dimostrabile il condotto cartilagineo, che terminava però a fondo cieco. Invece dell' *annulus* e della membrana timpanica si riscontrava solo una massa ossea. La cavità timpanica era spesso ristretta da tessuto osseo; gli ossicini del tutto o in parte mancanti; il labirinto normale.

L'esser di solito normalmente conformato il labirinto ci spiega come anche nei casi di completa mancanza del padiglione e di chiusura del meato possa tuttavia sussistere un tale grado di audizione per i tuoni acuti e per la voce di conversazione da permettere al soggetto di attendere agli uffici della vita di relazione. Lo sviluppo embrionale del labirinto è in fatto indipendente dallo sviluppo dell' orecchio medio ed esterno.

Teratogenesi

4. La mancanza totale del padiglione o la riduzione di esso ad un' appendice informe con atresia del meato sta in rapporto certamente con deviazioni nello sviluppo del segmento posteriore della prima fessura branchiale: siccome però, in base specialmente alle ricerche embriologiche di *His* e mie, devesi ritenere che il padiglione si sviluppa in modo indipendente fino ad un certo punto dall' orecchio medio e dal condotto uditivo osseo, si può ammettere la possibilità dell' anomalia isolata del padiglione, senza malformazione dell' orecchio medio. Nel maggior numero dei casi però le abnormità nello sviluppo del segmento posteriore della prima fessura branchiale si estendono altresì a tutto l'arco branchiale mandibolare e talora all' ioideo, e si hanno allora le sopra segnalate malformazioni della cavità timpanica, del martello, dell' incudine, della mandibola e della staffa.

1) **Joel.** *Zeitschrift für Ohrenh.* XVIII, pag. 278, 1888.

È degno di nota il fatto che così nei casi da me osservati, come in quelli riferiti da *Toynbee*, da *Jaeger*, da *Roosa* e da *Heiman* nei quali il padiglione mancante era rappresentato da una cartilagine, questa presentava in tutti a un dipresso la stessa forma e disposizione, ciò che ci attesta che tale malformazione è in rapporto, almeno nel maggior numero dei casi, con deviazioni ben determinate e costanti nello sviluppo del padiglione. Debbo però confessare che malgrado opportuni confronti tra le forme dell' appendice in parola e la conformazione del padiglione nei vari stadi del suo sviluppo embrionale non sono riuscito a stabilire con sicurezza il significato morfologico delle varie parti che costituiscono tale residuo cartilagineo.

Si può poi ammettere che il caso surriferito da *Heiman*, nel quale l' appendice cartilaginea rappresentante il padiglione aveva maggiore sviluppo del solito, si presta forse a gettare un po' di luce sull'argomento. Non credo però si possa del tutto accettare l' interpretazione che delle varie prominenze e fossette fu data da *Heiman*; ritengo bensì fuori di dubbio che la listerella principale rappresenti la porzione discendente e parte della superiore dell' elice, e che le prominenze cartilaginee poste al davanti di quella costituiscono gli accenni dell'antelice e delle sue *crura*. Siccome la listerella principale ha una forma analoga in quasi tutti i casi descritti, è necessario, a mio parere, l' ammettere che essa corrisponda alla parte posteriore del padiglione. Ora risulta dalle mie ricerche embriologiche sullo sviluppo del padiglione [1], che esso è formato dalla fusione di due parti distinte: l' una anteriore capitale che deriva dall'arco branchiale mandibolare, e che ho chiamato perciò *helix mandibularis*: l' altra posteriore, caudale, che deriva dal 2.° arco branchiale e che ho chiamato *helix hyoidalis* [2]. È poi interessante notare che

1) *Archivio per le Scienze Mediche.* Vol. XII, N. 12, 1888. p. 267. — *Centralblatt für d. med. Wissenschaften.* 1888, N. 39-41.

2) Tale modo di sviluppo del padiglione dell' orecchio è confermato da una intera serie di fatti, ricavati dallo studio dell' anatomia comparata, e delle anomalie di conformazione delle singole parti del padiglione.

l' appendice cartilaginea che si riscontra in simili casi teratologici rappresenta un derivato dell' *helix hyoidalis*: si avrebbe dunque uno sviluppo abnorme della parte del padiglione che deriva dal 2.° arco branchiale, mentre i difetti dalla parte anteriore del padiglione e degli altri derivati dell'arco mandibolare (mandibola, ossicini dell' udito ecc.) indicano uno sviluppo difettoso dell' *helix mandibularis*.

Pronostico

5. La maggior parte degli otojatri e dei chirurghi accettano l' opinione di *Toynbee* che nei casi di atresia del condotto uditivo esterno e di assenza del padiglione riescano inutili i tentativi intesi a formare un meato artificiale. Questa opinione è giustificata dal fatto, dimostrato dall' esame anatomico, che per lo più in tali casi manca anche il condotto uditivo osseo, e che la cavità timpanica offre cospicue abnormità. Talune osservazioni cliniche starebbero però ad attestare che almeno in qualche caso l'intervento chirurgico può esser indicato. Ecco un esempio in proposito, ricavato da una pubblicazione di *Gio. Batta Mazzoni*[1]. Si trattava d' una ragazza di 19 anni, che da ambo i lati al posto dei padiglioni auricolari aveva due appendici cartilaginee allungate: mancavano i meati uditivi esterni. Esisteva la percezione per i rumori forti. Il chirurgo perforò i tegumenti nel sito d' una depressione, che pareva corrispondesse al condotto uditivo osseo: mantenne poi aperta la perforazione. L' acuità uditiva restò molto migliorata dopo l' operazione.

L' assenza congenita del padiglione sembra assai più frequente che nell' uomo in determinati mammiferi, (lepre, pecora, maiale ecc.[2]).

1) **Gio. Batta Mazzoni,** clinico in Firenze. *Di una sordità congenita.* Memoria di **Pietro Vannoni** sostituto del Prof. **Mazzoni.** Firenze 1830, in 8.°

2) **N. N.** *Deutsche Jäger Zeitung.* Vol. VII, N. 10, 1885. — **Rieck.** *Revue für Thierheilkunde, Wien.* Vol. X, 1887, N. 1. — **Gurlt.** *Lehrbuch der pathol. Anat. d. Haus-Säugethiere* 1832-1877 ecc.

Indicazioni bibliografiche.

Molti altri esempi, oltre a quelli citati più sopra di assenza congenita parziale o totale del padiglione dell' orecchio, si trovano dispersi nella letteratura: ricorderò i seguenti:

Nicholson. *De monstro humano sine trunco nato.* In Diss. Berlino 1837. La figura è riportata in **Ahlfeid,** Tav. XVII, fig. 4. Un breve cenno della monstruosità in parola si trova nel Tomo II, pag. 167 della presente opera.

Sedgevich. *Medic. Times and Gazette* 1855, N. 268. Riassunto nel *Canstatt' s Jahresbericht für* 1855. Vol. IV, pag. 16.

Chonne. *Lancet* (inglese). Tom. II, 1860.

Le Biero. *Gazette des Hôpitaux.* N. 31, 1861.

N. N. *Aerztl. Jahrsberich d. K. K. Wiener allg. Krankenkauses* 1862.

Nella dissertazione *De auribus defectivis* (Marburgo, 1838) **Platner** cita inoltre i seguenti autori che riferiscono esempi di padiglioni mancanti: **Bartholinus.** *Acta medica et philosophica Hafniensis.* 1671, Vol. I, Obs. 24, pag. 53. — **Steinmetz.** *Graefe' s u. Walther' s Journal der Chirurgie, u. Augenheilk.* Vol. XIV, Heft. 1.° pag. 118. — **Wedemeyer.** *Ibidem.* Vol. IX, Heft. 1.° pag. 112. — **Lincke.** *Das Gehörgan in anat., physiolog. und patholog. Hinsicht.* Leipzig 1837, pag. 614. — **Oberteuffer.** *Stark' s neues Archiv für d. Geburtshilfe.* Vol. II, pag. 638, 1802.

B. OTO-EPIPLASIA. (PLEON-OTUS *Taruffi* [1])

(Padiglioni accessori. Appendici auricolari).

Vera Poliozia.

Frequenza nell' uomo.

1. I casi nei quali si riscontrano, oltre ai due padiglioni dell'orecchio, altri padiglioni accessori sopranumerari (la *vera poliozia*) devono certo ritenersi molto rari, e qualche osservazione che si riscontra in proposito nella Letteratura ha subìta una speciale interpretazione. Diffatti, come nota *Virchow* [1], appendici auricolari d'una certa

1) **Taruffi.** Tom. III, pag. 162.
2) **Virchow.** *Virchow' s Archiv.* Vol. XXX. 1864.

grandezza e forma, poste a distanza dalla regione naturale, possono far l'impressione d'un raddoppiamento dell'orecchio. In un caso di *Stark*[1] assai probabilmente il mezzo orecchio accessorio, che esisteva al dissotto d'un padiglione, rappresentava semplicemente un' appendice auricolare. Analoga interpretazione si deve dare ad un caso di *Birkett*[2]. *Broca*[3] descrive col nome di *orecchio soprannumerario* un piccolo tumore dell' apparenza d'un padiglione in miniatura, adagiato sulla guancia in direzione orizzontale, fissato al trago con una piega cutanea, e alla guancia con una estremità allungata ed arrotondata che figurava il lobulo. Detto tumoretto, evidentemente un' appendice auricolare, non era costituito da tessuto cartilagineo ma dalla sola pelle.

Il caso riferito da *Cassebohm*[4], e riportato da molti come un esempio di padiglioni soprannumerari, è ancor meno dimostrativo: poichè si trattava di un feto doppio con quattro orecchi, e dalla descrizione sembra che appartenga al *Syncephalus toracopagus*[5]. Casi di doppio feto con quattro orecchi sono riferiti anche da *Langer*[6]. È giustificato adunque il concludere che, nell' uomo, la vera poliozia, se pure esiste, è rarissima: *Giacomini*[7] non ne ha osservato nessun caso; nessuno *Eyle*[8] su 3000 persone, nè io su oltre 30000 padiglioni esaminati.

Frequenza negli animali

2. Meno raro che nell' uomo sembra essere il raddoppiamento del padiglione in alcuni mammiferi domestici.

1) **Stark.** Citato da **Voigtel.** *Handbuch der pathol. Anatomie.* Halle 1804, Vol. III.

2) **Birkett.** Citato da **Voigtel,** *loc. cit.*

3) **Broca.** *Archives générales de médecine,* 1880, I, pag. 122.

4) **Cassebohm J. F.** *De aure humana.* Halle Magdeburgicae 1734-35, Tract. VI, pag. 36, Tabula VI.

5) Vedasi **Taruffi**, Tom. II, pag. 276.

6) **Carl Langer.** *Zur Anatom. des Gehörorgans doppelseitiger Missgeburten.* Oesterr. mediz. Wochenschrift, 1846, N. 21.

7) **Giacomini.** *Comunicazione verbale.*

8) **Eyle.** *Ueber Bildungsanomalien der Ohrmuschel.* Zürich 1871.

Secondo *Virchow*[1] nel maiale di Irlanda e nelle pecore è frequente la poliozia: gli orecchi soprannumerari siedono allora sul collo.

Klaussner[2] riferisce che di 14 vacche, montate da uno stesso toro, ve ne furono 7 (6 multipare, 1 primipara) che partorirono tutte vitelli con quattro orecchi. Montate più tardi da un altro toro partorirono vitelli normali.

C. Appendici preauricolari.

Escrescenze auricolari. Teratomi papillari cutanei preauricolari (Majocchi). Fibrocondromi branchiali (Lannelongue).

Definizione

1. Le appendici auricolari sono costituite da tumoretti di forma e dimensioni variabili, collocati ordinariamente al davanti ed in prossimità del padiglione dell' orecchio.

Osservazioni

Meckel[3] ricorda un feto coll' ano imperforato e colle estremità deformi, nel quale si riscontravano quattro appendici al davanti dell' orecchio destro, ed una sola davanti al sinistro. *Otto*[4] raffigura nelle sue tavole una femmina settimestre con atresia dell' ano e piedi torti. Sulla guancia destra si sollevavano tre piccole escrescenze piriformi lungo la linea che dall' angolo della bocca va al trago: la inferiore era la più voluminosa, e quella vicino al trago si bipartiva. A sinistra eravi una sola escrescenza sotto il lobulo dell' orecchio.

1) **Virchow**, *loc. cit.*

2) **Klaussner**. *Mehrfachbildungen bei Wirbelthieren*. München 1890, pag. 54.

3) **Meckel**. *Meckel' s Archiv*. 1826, pag. 36.

4) **Otto A. E.** *Monstrorum sexcentorum descriptio*, pag. 316, N. 555, fig. 3, Tab. IV. Vratislavia, 1841.

V. Ammon[1] raffigura tre appendici accanto all'orecchio sinistro d'un adulto: l'una cilindrica subito sotto al trago, l'altra ovoidale molto più grande subito al davanti di questo, una terza globosa al davanti del *crus helicis*. *Vrolik*[2] rappresenta un ciclope raccolto da *Tiedemann*, che aveva davanti al trago destro due escrescenze.

In questi ultimi tempi le osservazioni in proposito si fecero numerose, e si notò che le appendici auricolari possono riscontrarsi accanto a padiglioni normali, e in soggetti perfettamente ben conformati: altrevolte invece si complicano con anomalie dell'orecchio e del viso.

2. *Morgan John*[3] e *Paulicky*[4] riferiscono alcuni casi di appendici auricolari accanto a padiglioni regolarmente conformati. Dei casi da me osservati riferirò brevemente i due seguenti, tuttora inediti:

Oss. 1. — Avvocato P. a. 27. — Padiglione sinistro normale. Al davanti del padiglione destro, pure perfettamente conformato, notansi tre appendici collocate su una linea quasi verticale davanti al trago, circa ad uguale distanza l'una dall'altra. La superiore ha una forma ovoidale, è picciolata, e presenta le dimensioni di un fagiuolo: della media, che a detta del paziente era la più grossa, è stata anni sono tagliata via la parte principale, sicchè oggi non resta che la base sporgente dal livello della cute vicina: la inferiore, che si trova all'altezza della linea orizzontale, che passa sul margine superiore del trago, ha la grandezza d'un pisello. La pelle è liscia: al tatto questi tumoretti offrono la consistenza del lobulo dell'orecchio. Nessuno della famiglia dell'avvocato B. offre anomalie congenite.

Oss. 2. — Si tratta del padiglione sinistro di un uomo di circa 40 anni (5). Superiormente e al davanti del trago notasi un tumore

1) **von Ammon.** *Die angeborenen chirurgischen Krankeiten.* Berlin 1842, pag. 139, Tav. XXXIII, fig. 16.

2) **Vrolik.** *Tabulae ad illustrandam embryogenesin* 1849, Tab. LIV, fig. 2.

3) **Morgan John.** *Medico-Chir. Transactions.* Vol. LXV, pag. 13, 1881. — *Medic. Times and Gazette.* London 1881, pag. 613.

4) **Paulicky.** *Deutsche militärarztl. Zeitschrift.* Vol. IV, p. 215, 1882.

5) Io ho tolto il padiglione dal cadavere, e ne conservo anche il modello in cera.

conico, a base larga, e a punta arrotondata diretta orizzontalmente all' avanti, in direzione parallela alla guancia. La base, ovale, misura 8 millimetri in senso verticale, 6 in senso trasversale: la lunghezza è di circa un centimetro. Il padiglione del resto è perfettamente conformato.

Oss. 3. — Giovanotto di 27 anni. Appendice conica, situata a destra sulla linea orizzontale del *crus helicis,* 3 mill. all' avanti ed in basso dell' inizio dell' elice ascendente: 4 mill. di diametro alla base, altezza 2 mill. Padiglioni del resto regolari.

Lannelongue [1] descrive una serie di osservazioni di questo genere:

Oss. 40. — Fibrocondroma posto 2 cent. avanti al trago destro.
„ 41. — Quattro appendici al davanti dell' orecchio destro.
„ 42. — Due appendici al davanti al trago destro.
„ 45. — Appendice conica alta 4 mill. al davanti dell'orecchio.
„ 47. — Due appendici avanti all' orecchio sinistro.
„ 49. — (con fig.) Appendici multiple preauricolari da ambo i lati.

Rohrer [2] riferisce pure alcune osservazioni in proposito:

Oss. 23. — Tre appendici davanti al trago destro.
„ 24. — Tre appendici avanti al trago destro.
Un fratello più vecchio offre una appendice nella stessa località.
Oss. 25. — Una appendice avanti al trago destro.
„ 26. — Una appendice avanti al trago sinistro.

È notevole una osservazione di *Rohrer* [3], nella quale l' appendice risiedeva sul lobulo (oss. 23): per questa però bisogna, a mio parere, invocare una genesi differente da quella delle appendici preauricolari, come esporrò in prosieguo.

1) **Lannelongue.** *Des cystes congenitaux.* Paris 1886, pag. 171.
2) **Rohrer.** 58.e *Versammlung deutscher Naturforscher u. Aerzte.* Strassburg. Settembre 1885.
3) **Rohrer,** *loc. cit.*

Caratteri

3. Le appendici preauricolari furono studiate nei loro caratteri specialmente da *Max Schultze*[1], *Lannelongue*[2] e *Majocchi*[3]: nella seguente descrizione delle medesime io mi atterrò a quanto risulta dalle ricerche di questi autori, specialmente dell'ultimo ricordato.

Forma. — Si presentano come piccole escrescenze papillari di forma ora cilindrica, alquanto rigonfiata a guisa di mazza all'estremità, ora conica, ora globosa. La loro base ora è larga, ora ristretta.

Sede. — Hanno sede al davanti del padiglione, frequentemente all' altezza del *crus helicis* o sul *crus helicis* stesso: talora davanti al trago o al lobulo. — In qualche caso sono situate lungo la linea che dal meato uditivo esterno va alla commissura labiale. Sono più spesso isolate o disposte in serie lungo una stessa linea, ovvero irregolarmente distribuite: più raramente aggruppate in forma di piccolo racemo. Sovente si trovano tre appendici disposte verticalmente l' una sopra l' altra[4].

Consistenza e direzione. — Le escrescenze hanno una consistenza eguale a quella della pelle normale, e solo nel centro fanno sentire alla palpazione un nucleo duro come di cartilagine. Questo però non sempre è manifesto, in ispecie nei piccoli teratoidi. Sono rivestite di pelle normale, mai pigmentata. Offrono una direzione verticale ed obliqua sulla superficie della pelle: raramente sono pendule o picciuolate, ma rigide nella loro posizione.

Numero e disposizione. — Di solito il loro numero varia da uno a tre: se sono tre, il loro volume è decrescente (uno grande, uno medio, uno piccolo). Le più grandi hanno il volume d' un fagiuolo, ed anche più; le più piccole quello d' un pisello. Sono di solito unilaterali, più di frequente a destra: di rado bilaterali e simmetriche. Sono congenite e possono crescere alquanto dopo la nascita, ma poi rimangono stazionarie.

1) **Max Schultze.** *Virchow' s Archiv.* Vol. XX, pag. 378.

2) **Lannelongue,** *loc. cit.*

3) **Maiocchi.** *L'Ateneo Medico Parmense.* Anno I, Fasc. 1, 10 gennaio 1887, pag. 75.

4) Come nella prima delle mie due osservazioni surriferite.

Struttura. — *Max Schultze* riscontrò che le appendici auricolari in un suo caso contenevano un nucleo fatto di cartilagine reticolata, che non era però in connessione con quella del padiglione. La cartilagine dell' appendice più grande si assottigliava verso la profondità, e si poteva seguire fino al periostio del capo articolare della mandibola: verso l' alto si ramificava. La cute, che costituisce tali appendici, di solito è liscia, talora fornita di fini peli: al dissotto vi è pannicolo adiposo ricco di vasi: nell' interno un pezzo di cartilagine in forma o di un cuneo solido, o di una piastrina, o di un nucleo rotondo. I piccoli tumoretti contengano relativamente poca cartilagine, e più tessuto grasso; sicchè al tatto offrono la consistenza del lobulo dell' orecchio.

I risultati delle ricerche di *Majocchi* si scosterebbero in parte da quelli di *Max Schultze* riguardo alla struttura della cartilagine, perchè *Majocchi* la riscontrò per lo più jalina. Quest' ultimo autore accenna inoltre ad una particolare struttura e configurazione che però non descrive dettagliatamente nella sua comunicazione.

Eredità

Le appendici auricolari, al pari di altre anomalie del padiglione dell' orecchio, si trasmettono di frequente in modo ereditario: *Hunt*[1] descrisse una famiglia, nella quale 5 dei 6 figli possedevano appendici davanti all' orecchio.

Complicazioni

4. Le appendici auricolari si riscontrano talvolta accanto a deformità di varia indole e gravezza del padiglione dell' orecchio. Oltre i casi descritti da *Stark*, da *Broca*, da *Birkett* sotto il nome di poliozia, e che, come ho accennato al corrispondente capitolo, si debbono riferire a vere appendici auricolari, ricorderò qui alcune altre osservazioni. *Toynbee*[2] rappresenta in una figura un caso di grave deformità del padiglione, con una appendice auricolare avanti al trago; e *Lannelongue* reca le due seguenti osservazioni:

Oss. 43. — Femmina neonata, che alla distanza di un centimetro dalla commessura destra delle labbra aveva un' appendice cartilaginea

1) **Hunt.** *American Journal of Otology.* Vol. VII. N. 1.
2) **Toynbee.** *Maladies des oreilles.* Ediz. franc. pag. 55. 1874. Paris.

lunga un centimetro, collocata sulla linea che unisce detta commissura all' orificio del condotto uditivo esterno. Il condotto era atresico, mancava la conca del padiglione, ed in sua vece esisteva un rialzo di natura globoso.

Oss. 48. — Fanciullo coi padiglioni ripiegati all' avanti. Sulla parte inferiore della guancia sinistra, a 3 centimetri dalla commissura labiale una piccola appendice saliente, residuo d' un' appendice più lunga tagliata dal padre con un filo d' argento.

Mori[2] riferisce che un giovane di anni 10 aveva il padiglione sinistro deformato, mentre il destro non era che un po' più piccolo del normale. A sinistra l'elice e l' antelice si mostravano regolari: il trago sembrava mancante perchè seppellito nello spessore della cute, ma sentivasi al tatto la cartilagine che ne formava il nucleo. Al disopra del trago e sotto il *crus helicis* notavasi un corpicciuolo conico, rivolto all'esterno e all' avanti. Esso misurava 5 millimetri di lunghezza e 4 di làrghezza alla base: questa si continuava con una listerella che penetrava nella conca sotto e parallelamente al *crus helicis.* Questo corpicciuolo non lasciava riconoscere nucleo cartilagineo.

È interessante il caso di *Van Duyse*[3] riferentesi ad un fanciullo di 11 anni, che aveva davanti ad un padiglione dell' orecchio due appendici grandi come un pisello, e nell' occhio dello stesso lato tra la cornea e la sclerotica un tumoretto del volume di una mezza nocciuola. Fatti analoghi saranno riferiti al capitolo sulla fistola auricolare, nel quale mi riservo anche di trattare delle appendici auricolari, che accompagnano talvolta le fistole.

5. Altrevolte le appendici preauricolari si riscontrano insieme ad anomalie di grave momento dell'orecchio medio, della porzione posteriore della mandibola, del palato ecc.

1) **Lannelongue,** *loc. cit.* pag. 210.

2) **Mori.** *Annali Universali di Medicina e Chirurgia.* Vol. CCXXXII, pag. 250, 1875.

3) **Van Duyse.** *Annales de la Societé de Medic. de Gand.* Tom. VI, pag. 159, 1882.

Allen Thomson [1] descrisse due sorelle con appendici cutanee vicino al trago da un lato: una di esse aveva inoltre dallo stesso lato la mandibola piccola, l'osso malare posto all'indietro, e l'arcata zigomatica assai breve. Le appendici si riscontrano anche in feti mostruosi, come paracefali, pseudotoraci ecc. ecc.

Teratogenesi

6. Riguardo alla genesi delle appendici preauricolari la maggior parte degli autori le mettono in rapporto con anomalie nello sviluppo delle estremità posteriori degli archi branchiali. *Max Schultze* [2], (che potè mediante la dissezione seguire la cartilagine costituente il nucleo di una appendice fino al periostio del processo articolare della mandibola) ritenne tali appendici di origine branchiale.

Virchow [3] nota come talora accanto alle appendici unilaterali esistano alterazioni multiple di altri organi, e mancanza della corrispondente arteria ombellicale: la mancanza accennata non si riscontra però sempre dallo stesso lato dove esistono le altre deformità. *Virchow* ammette che tutte le alterazioni segnalate sono coeffetto di una stessa causa: invoca per le appendici auricolari cause locali: gli è indifferente se si vuol dirle infiammatorie; basta ammettere che esse non sieno primitivamente passive, ma che il difetto è la conseguenza d'un processo attivo od irritativo.

Van Duyse [4] formula una teoria affatto differente dalla surriferita. Egli ritiene che le appendici preauricolari sieno il prodotto di antiche sinecchie amniotiche, cioè che nel periodo precoce dello sviluppo embrionale abbiano persistito delle aderenze tra la superficie dell'amnion e la superficie dell'embrione. Quando aumenta il liquido amniotico, nei punti circoscritti ove aderisce l'amnion il tegumento verrà sollevato a forma di cono, poscia la briglia si stacca e si atrofizza o persiste a guisa di filamento.

1) **Allen Thomson.** *Edinburg Monthly Journal of med. Sc.* Vol. VII, aprile 1874.

2) **Max Schultze**, *loc. cit.*

3) **Virchow.** *Virchow's Archiv.* Vol. XXX, 1864,

4) **Van Duyse**, *loc. cit.*

Tale teoria non è, a mio modo di vedere, accettabile, perchè non spiega come le appendici preauricolari abbiano costantemente una sede ben determinata.

Teoria dell'autore

7. Ma anche alla teoria *branchiale*, proposta, come abbiamo veduto, dagli autori che primi si sono occupati di questo argomento, possiamo contrapporre una teoria, suffragata dagli studi recenti sull' anatomia comparata e l' embriologia del padiglione. Io ho riconosciuto [1] in fatto che esiste nell' uomo (nel periodo embrionale) e in taluni mammiferi anche allo stato adulto, un prolungamento del segmento superiore dell' elice mandibolare (in anatomia umana della porzione ascendente dell' elice), il quale staccandosi dall' estremità inferiore di detto segmento, dove questo si rivolge e si continua nel *crus helicis*, scende verso l'avanti quasi paralellamente alla linea di inserzione del padiglione, e si perde nel tegumento della faccia. Questo prolungamento fu da me designato come *crus antitragicum* [2]. Il *crus helicis* e il *crus antitragicum* vengono a rappresentare due listerelle sollevate, divergenti, nelle quali si biforca verso il basso il segmento superiore dell'elice mandibolare: tra esse resta compreso il trago. Il *crus antitragicum* si riscontra ben sviluppato in taluni roditori: nell' uomo compare di regola solo in un determinato stadio dello sviluppo embrionale e va incontro alla involuzione più o meno completa. Ora in casi teratologici le appendici preauricolari sono collocate precisamente lungo una linea, che corrisponde per decorso esattamente a questo *crus;* nel caso citato di *Mori* anzi oltre al tubercolo era conservata la stessa listerella sollevata, il vero *crus;* nella 3.ª osservazione mia, l'appendice era collocata all' inizio del *crus antitragicum.* Come vedremo più tardi, questo *crus antitragicum* ha anche importanza nelle genesi delle fistole auriculari, in guisa che

1) *Archivio per le Scienze Mediche.* Vol. XII, N. 12. Torino 1888.

2) Lo credo identico al prolungamento descritto da His (*Comptes-Rendus du Congrés Otol. Intern. de Bâle,* 1884) nell' embrione umano sotto il nome di *crus supratragicum.* Riconosco che la denominazione *antitragicum* si presta ad equivoci: sarebbe forse meglio detto *praetragicum.*

le fistole e le appendici suddette hanno, si può dire, la stessa sede e perfetta corrispondenza di origine.

8. Più difficile apparisce la interpretazione delle appendici auricolari talora notate lungo la linea che unisce il meato uditivo alla commessura labiale: non stanno certo in rapporto, come sembrerebbe disposta ad ammettere la signorina *Eyle*[1], colle differenti fessure branchiali, poichè queste hanno sede affatto diversa. In generale però, a parer mio, non si dovrebbe ricercare le origini di tali appendici nei primitivi periodi dello sviluppo, ma metterle in rapporto con leggiere abnormità di alcune parti del padiglione in periodi secondari dello sviluppo.

Esempi di papille

9. Quantunque non si riferiscano alle appendici auricolari propriamente dette, meritano di venire qui ricordate una osservazione di *Barth* e una di *Eyle*.

Oss. 1. — — **Barth.** *Virchow's Archiv.* Vol. CXII, fasc. 3.°, 1888.

Una ragazza di 20 anni presentava 7. 5 millimetri sotto all' inserzione del lobulo dell' orecchio destro una papilla che aveva grande somiglianza colla papilla mammaria. Il diametro era di 4 millimetri, l' altezza di 2-3 millimetri: la cute in vicinanza era pigmentata, cosicchè eravi l' aspetto d' una areola; la papilla stessa aveva colore giallo scuro. La papilla si ingrossava alla comparsa della mestruazione e restava così per la durata di questa. Sotto la palpazione si otteneva una notevole erezione. Sulla glabella, 3 centimetri sopra la radice del naso esisteva analoga prominenza, che s' ingrossava, secondo il detto della paziente, durante la mestruazione. L' autore escise la papilla: trovò uno sviluppo assai pronunciato di ghiandole sebacee e sudorifere, e fra la cute ed il tessuto sottocutaneo dei muscoli lisci. L' autore ritiene la papilla una ghiandola mammaria rudimentale. Analoghe formazioni non furono ancora dimostrate al capo, ma bensì alla parte anteriore del torace, all'acromio, alla coscia ecc. (Vedi il Tom. III, pag. 214 della presente Opera).

Oss. 2. — **Eyle,** *loc. cit.*, pag. 28.

Una giovane dama presentava una papilla davanti il lobulo da un lato; questa papilla mostrava proprietà erettili alla palpazione, e si ingrossava durante il periodo mestruale.

1) **Eyle,** *loc. cit.* pag. 19.

D. Fistola congenita dell'orecchio.

(Fistula auris congenita).

Descrizione

1. Sotto il nome di *fistula auris congenita* viene comunemente designato un piccolo forellino, situato al davanti del padiglione dell' orecchio, di solito circa un centimetro al disopra del trago, 2-4 millimetri al davanti dell' elice, forellino che rappresenta l' ingresso di un sottile canale, terminante a fondo cieco, e lungo parecchi millimetri. Molte volte manca il canalino, e si riscontra soltanto in quel posto una depressione superficiale della cute o fossetta, della grandezza di una capocchia di spillo, e simile a una piccola cicatrice da vaiuolo: talune volte nello stesso individuo e in posizione simmetrica si riscontra da un lato il canalino, dall' altro la fossetta. Quando manca il canalino non si dovrebbe a rigore parlare di *fistola;* ma è invalso l' uso di adoperare tale nome anche per la fossetta in considerazione della perfetta omologia delle due formazioni. Talora la fistola e la fossetta hanno sede alla parte inferiore dell' elice stesso, al punto cioè di passaggio del *crus helicis* nell' elice ascendente, oppure più in basso, davanti all' orecchio su una linea che discende dall' elice fino all' altezza del trago.

2. Sotto il nome di *fistole auricolari* sono designate altresì da alcuni autori canali e fossette di varia dimensione e di varia sede sul padiglione o in vicinanza di esso: siccome però, come vedremo, la *fistula auris* nella sede prima indicata ha un significato embriologico ben definito, è opportuno, a mio parere, mantenere distinta la vera *fistola* da altri canalini apparentemente simili.

Storia

3. Benchè in talune antiche osservazioni di deformità del padiglione sia fatto cenno, come riferirò in appresso, di forellini e di canali situati in vicinanza al padiglione (*Heusinger J. Ch.* [1], *Lincke* [2], *Toynbee* [3]), spetta

1) **Heusinger J. Ch.** *Specimen malae conformationis organorum auditus humani.* Jenae 1824. Cum tribus tabulis.
2) **Lincke.** *Das Gehörorgan in anat., physiol. u. pathol. Hinsicht.* Leipzig 1837, pag. 614.
3) **Toynbee.** *The diseases of the Ear.* London 1860.

ad *Heusinger*[1] il merito di aver per primo descritto con cura la vera *fistula auris* e di averne riconosciuto l'origine congenita. Questo autore vide altresì[2] che striscie cicatriziali e forellini avanti all'orecchio si riscontrano più di frequente in tutti gli animali domestici che nell'uomo. Successivamente si pubblicarono molte ed interessanti osservazioni in proposito, e per accennare solo alle principali ricordo che la *fistula auris* formò argomento alle dissertazioni inaugurali di *Schmitz*[3], di *Kratz*[4], di *Hahne*[5], e fu oggetto d'una importante pubblicazione di *Urbantschitsch*[6].

La *fistula auris* si riscontra di solito accanto a padiglioni regolarmente conformati, e in soggetti perfettamente normali: in taluni casi però essa si complica con anomalie di maggiore o minore gravità dell'orecchio e del viso. Mi occuperò dapprima della fistola senza complicazioni.

Frequenza

4. *Frequenza.* — La cifra percentuale media che, in base alle indicazioni pubblicate da vari autori[7], riferentisi in complesso a 17,712 individui osservati, si può stabilire per la *fistula auris* è di 0. 19 per 100, quasi il 2 per mille. *Eyle*[8] ricava la percentuale un po' più alta di 0. 26 per cento. Devesi però subito aggiungere che questi dati numerici hanno un valore soltanto relativo, poichè la fistola auricolare è per eccellenza ereditaria, in guisa che si riscontra non di rado in parecchi o in tutti i

1) **Heusinger.** *Virchow's Archiv.* Vol. XXIX, 1864, pag. 361, fig. 2 della Tab. XII.

2) **Idem.** *Ibid. e Deutsche Zeitschrift für Thiermedicin u. vergleichende Pathologie,* II Vol. 1869 e *Centralblatt für Chirurgie,* 5 febbraio 1870.

3) **Schmitz.** Halle, 1873.

4) **Kratz.** Bonn, 1880.

5) **Hahne.** Göttingen 1887.

6) **Urbantschitsch.** *Monatschrift für Ohrenh.* N. 7, 1877.

7) **Urbantschitsch,** *loc. cit.* — **Bezold.** *Archiv für Ohrenh.* XXI e XXV 1884-85. — **Schubert.** *Ibid.* XXII, 1883. — **Bürchner.** *Ibid.* XX, XXI, XXII, XXIII e XXV 1883-86.

8) **Eyle.** *Ueber Bildungsanomalien der Ohrmuschel.* Zürich 1891.

membri di una stessa famiglia, e quindi si comprende che se fossero computati casi di questo genere resterebbero modificate le proporzioni accennate. Inoltre devesi considerare che il forellino e tanto più la semplice fossetta sfuggono facilmente alla osservazione, quando questa non sia condotta con molta diligenza.

Sesso

Sesso. — Su 60 casi descritti nella letteratnra coll' indicazione del sesso, 31 si riferiscono a uomini, 29 à donne: il sesso non sembra aver influenza sulla frequenza di questa anomalia. Invece si può riconoscere come nei casi, nei quali la *fistola* è ereditaria soltanto in alcuno dei membri d' una stessa famiglia, essa si riscontri prevalentemente nei primogeniti, analogamente a quanto è segnalato per altre anomalie congenite.

Sede

Sede. — Ove si prescinda dai canalini e dalle fossette che per la varietà di sede e la loro rarità non devono venir confuse colla vera *fistula auris*, e si tenga conto soltanto delle osservazioni nelle quali la sede è indicata con precisione, si ricava che su 41 casi in 26 la sede del forellino o della fossetta era un centimetro al disopra del trago, 3-4 millimetri al davanti dell' elice: in 10 casi sull' elice stesso, all' inizio della porzione ascendente: in 5 casi al davanti del trago, più o meno in basso dell'elice. Anche riguardo a queste cifre bisogna ricordare che gli autori non precisarono di solito se le distanze misurate dal trago si riferiscano al margine superiore od inferiore del medesimo o alla sua porzione media; come pure bisogna ricordare che, non essendo ben definita nei singoli casi la grandezza del padiglione, ha un valore soltanto relativo la distanza espressa in centimetri, e ciò tanto più in quanto che spesso si tratta di padiglioni di neonati o di bambini. In generale si può dire che la sede più frequente è subito all' avanti del principio della porzione ascendente dell'elice: ma che la fistola si può riscontrare altresì lungo la linea che partendo da questa porzione dell' elice scende quasi verticalmente al davanti del trago.

Lato. — Su 60 casi la fistola si riscontrò 30 volte bilaterale e 30 unilaterale: anche per queste cifre devesi considerare che una fistola o meglio una fossetta unilaterale può più facilmente sfuggire all' osservazione che una bilaterale.

Forma

Forma. — Nelle osservazioni in proposito è fatto cenno della fistola vera 67 volte, della fossetta 25 volte. Ma affrettiamoci subito ad aggiungere che specialmente per queste cifre vale la considerazione da noi fatta riguardo al lato dell'anomalia, e che la cifra riferentesi alle fossette è verosimilmente in fatto di molto più elevata: chi ha visto talvolta la fossetta in questione sa come essa per la sua apparenza di cicatrice e le sue piccole dimensioni possa con facilità sfuggire anche all'esame di un attento osservatore, quando questi non la ricerchi espressamente o non sia messo sull'avviso per l'esistenza di una vera fistola o nello stesso individuo dall'altro lato, o negli altri membri della famiglia.

Fistole vere

5. *Fistole vere.* — Le vere fistole sono costituite da un forellino, talora coi margini un po' sollevati, che mette in un canalino nel quale una setola o un filo sottile di argento può penetrare di solito per 5-6 millimetri, talora per 9-10 millimetri. Il canale ha per lo più la direzione verso il basso e l'avanti, e termina a fondo cieco: non si è riscontrato alcun caso di comunicazione di esso col condotto uditivo esterno o colla cavità timpanica. Qualche autore, fondandosi sull'esistenza contemporanea di una otorrea dal condotto uditivo, e di una secrezione di pus dal canalino credette di poter ammettere tale comunicazione: il complesso però delle notizie riferentisi alle osservazioni in parola rendono assai probabile che si sia trattato di un'avvenuta infezione del canalino fistoloso per il pus che usciva dal condotto. Del resto tali canalini sono spesso pur essi la sede di una secrezione a volte sierosa lattescente, contenente cellule epiteliali, a volte siero purulenta: l'orecchio medio è invece integro.

Cisti

6. Nella letteratura sono segnalati casi nei quali in seguito alla chiusura temporanea del condottino, il secreto raccolto dava luogo ad una vera cisti da ritenzione. *Schmitz*[1] riferisce un caso di tal genere: *Kipp*[2] descrive tre casi di *fistula;* in uno di questi esisteva davanti al

1) **Schmitz**, *loc. cit.*, pag. 9.
2) **Kipp**. *Archiv für Ohr.*, XVII, 1881.

trago una cisti comunicante col canale fistoloso; essa misurava 25 millimetri di diametro. *Urbantschitsch* [1] riporta un caso di un bambino di 5 anni che presentava, un centimetro sopra il trago e 2 millimetri avanti all' elice, un canalino lungo 9 millimetri; il secreto giallo bianchiccio ristagnava spesso nel canale, e allora formava avanti l'orecchio un tumoretto, grande quanto un pisello, che alla pressione vuotava il suo contenuto lattiginoso dall'apertura fistolosa. Tali raccolte si formavano in 24-36 ore.

Ancora più caratteristico a questo riguardo è un secondo caso di *Urbantschitsch*. Una donna di 36 anni presentava canalini fistolosi da ambo i lati. Il canale fistoloso a destra non dava secrezione: mentre a sinistra, a detta della paziente, avveniva da 4 anni una secrezione in parte sierosa, in parte siero purulenta. La donna presentava inoltre alla regione dell' articolazione mandibolare sinistra un tumore fluttuante della grandezza d'una noce avellana, che si era rinnovato già molte volte in questo posto, ed era stato trattato da vari medici come un ascesso ed inciso. All'esame, *Urbantschitsch* potè chiaramente riconoscere la connessione del canale fistoloso col presunto ascesso, perchè allorquando veniva esercitata una pressione un po' forte sul tumore, il contenuto denso del medesimo si vuotava lentamente dalla fistola.

Anche *Lannelongue* [2], in uno dei tre casi da lui riferiti descrive la trasformazione d' un canale fistoloso in cisti da ritenzione.

Complicazioni

7. Talora la fistola può divenir la sede di un vero processo infiammatorio, e il secreto può, in persone dalla cute delicata, dare origine ad ulcerazione della pelle vicina. Così *Mettenheimer* [3] trovò in una ragazzina di 10 anni avanti al trago sinistro un' ulcera superficiale della grandezza d' un franco, che guarì dietro opportuna cura eccetto che in una piccola porzione all' angolo superiore, dalla quale, premendo fortemente, si vuotava un liquido

1) **Urbantschitsch**, *loc. cit.*, pag. 3.
2) **Lannelongue** et **Ménard.** *Traitè des affect. congénitales.* Paris 1891.
3) **Mettenheimer.** *Memorabilien.* Vol. XXV, 1880.

bianchiccio, ed ivi trovò un canalino lungo 5 millimetri. Dopo l'apertura e ripetuta cauterizzazione di questo, egli ottenne la guarigione completa.

8. *Fossetta.* — Ho accennato come spesso invece d'un vero canalino fistoloso si trovi una fossetta superficiale della grandezza d'una capocchia di spillo, e come talora la cute nella vicinanza offra un aspetto cicatriziale; ora ricorderò alcuni casi di mia osservazione riferentisi a membri d'una stessa famiglia.

Fossetta

Osservazione personale. — Bambino *primogenito* di anni 10: nella posizione solita, davanti all' elice dal lato destro presenta una piccola depressione superficiale, ovale, col diametro maggiore (3 millimetri) verticalmente diretto; il diametro minore misura millimetri 2. Padiglione regolare.

Il fratello *secondogenito* ha un' eguale fossetta a destra, ma collocata più in basso, 1 centimetro al davanti dell' incisura intertragica, e all' altezza di questa. Una seconda fossettina è appena accennata e posta nel luogo solito della *fistula auris.* Il padiglione destro è regolare. Il padiglione sinistro ha la forma ad ansa ed il *crus superius anthelicis* poco marcato. Al davanti del margine superiore del trago havvi un' appendice preauricolare cilindrica, della lunghezza di millimetri 3, diretta orizzontalmente all' avanti. Da questo lato nessuna traccia nè di fistola, nè di fossetta.

Il *terzogenito* non presenta alcuna anomalia.

Nel *quintogenito* è accennata a destra una fossettina ovale, come nel primogenito, cioè nel sito consueto. A sinistra 6 millimetri davanti al margine superiore del trago e alla stessa altezza una fossettina come se fosse stata prodotta da una puntura di spillo.

La madre non offre anomalie. Non mi fu possibile vedere il padre, nè il 4.° genito.

Complicazioni della fistula auris. — La *fistula auris congenita* si riscontra, come abbiamo visto, di solito accanto a padiglioni regolari: talora però essa può incontrarsi accanto ad anomalie di vario genere, che io enumererò brevemente.

9. *Appendici auricolari ed altre deformità del padiglione.* — L'anomalia più frequente colla quale si accompagna la *fistula auris* è rappresentata dalle appendici preauricolari. Nel secondogenito dei fratelli da me descritti

Appendici auricolari

nell' *Osservazione personale* esisteva a destra una fossetta, a sinistra un' appendice auricolare. In un caso di *Kratz* [1] esisteva una fossetta nascosta da molti piccoli lobulini cutanei: un' altra appendice della grandezza d' un piccolo pisello si trovava sulla guancia sinistra a metà circa tra il padiglione e l' angolo buccale: in questo caso eravi anche una divisione orizzontale della bocca per cui l' angolo buccale sinistro appariva spostato nella direzione dell'orecchio per circa un pollice.

Al Congresso Otologico Internazionale di Bruxelles *Hartmann* [2] descrisse due interessanti casi di poliozia connessa con *fistula auris congenita.* Il primo caso concerne un bambino di 5 anni con un' appendice a sinistra collocata subito avanti al trago, mobile. Sotto il tumorino esiste una fistola, così ristretta, che colla più sottile sonda non è concesso il penetrarvi. Sull' occhio dal lato corrispondente, al lato esterno sulla sclerotica si riscontra un inspessimento rosso, lenticolare, sollevato per più di un millimetro sulla superficie della sclerotica stessa. Havvi inoltre leggiera asimmetria del viso, perchè la mandibola dal lato della anomalia offre minori dimensioni che dal lato opposto.

In un secondo caso si tratta di un bambino di 6 anni e mezzo; i membri della sua famiglia non presentavano alcuna anomalia di sviluppo. Le anomalie nel bambino si riscontrano solo a destra. Il padiglione un po' flesso all' avanti apparisce più piccolo che quello dell'altro lato. Il condotto uditivo esterno presenta una forma ovale diretta trasversalmente in tutta la sua estensione. Il trago è appena accennato come leggiera sporgenza. Al davanti di esso si notano due appendici con nucleo cartilagineo, e avanti alla seconda di queste si riscontra una fistola che secerne un liquido viscido, incolore. L'estremità del mento devia a destra per un centimetro e mezzo o due dalla linea mediana: la mandibola si lascia spostare facilmente qua e là colla

1) **Kratz,** *loc. cit.*, pag. 15.

2) **Hartmann.** *Comptes rendus du IV Congrés Internat. d' Otolog.* 1889, pag. 15.

mano, perchè a destra non esiste una solida riunione articolare col cranio. Il ramo ascendente della mandibola è incompletamente sviluppato: 3-4 millimetri sotto l'ala nasale destra esiste una fistola profonda 3 millimetri. Nell'occhio si riscontra la stessa malformazione descritta nel caso precedente. Il ragazzo dal medesimo lato ode la voce afona alla distanza di 2 metri.

Nella stessa seduta *Knapp*[1] ricordò di aver pubblicato 8 anni prima un caso simile a quelli di *Hartmann* con un tumore episclerale esterno di carattere dermoide.

Roulland[2] pubblicò un caso in cui erano combinate appendici preauricolari con fistole auricolari e con gravi alterazioni congenite. La bocca era largamente fessa; sul prolungamento sinistro della bocca, un centimetro e mezzo dalla commessura, eravi una piccola depressione della pelle, senza orificio nè tragitto, circondata da una corona di peli in direzione radiata. A sinistra il padiglione era normale: a destra eravi pure il padiglione normale, solo al davanti del trago appariva una rilevatezza cutanea lunga un centimetro, larga 5 millimetri, alta 3 millimetri, che si riuniva all'indietro col trago, e offriva una depressione centrale allungata nello stesso senso. Al disopra del trago davanti al *crus helicis* esisteva inoltre un'appendice conica, alta 2 millimetri, larga 4 millimetri alla base. In questo caso mancavano a destra il condotto uditivo esterno e l'orecchio medio.

Anche *Taruffi*[3] ha recentemente osservato un caso di *fistula auris congenita* complicata con appendici preauricolari e deformità del padiglione.

Anomalie del padiglione.

10. Fistole auricolari furono descritte da molti autori insieme ad anomalie più o meno gravi del padiglione. Quando il padiglione manca, ed è sostituito da un'appendice cartilaginea di forma irregolare, rappresentata, come abbiamo notato, dell'elice *joideo*[4] si riscontrano con fre-

1) **Knapp.** *Comptes rendus*, *cit.* pag. 18.
2) **Roulland.** *Progrés Médical* 1877, 8 gennaio, pag. 31.
3) **Taruffi.** *Comunicazione epistolare.*
4) Cfr. il relativo capitolo: *Orecchio esterno mancante*, pag. 555.

quenza in vicinanza a quella 1 o 2 forellini. Oltre i casi di tal genere riferiti minutamente al corrispondente capitolo, ricorderò che *J. Ch. Heusinger* [1], *Lincke* [2], *Hahne* [3], *Dalby* [4] citano esempi in proposito. Del pari *Toynbee* [5] in un feto settimestre accenna a due orifici da lui riscontrati in vicinanza all' appendice cartilaginea che sostituiva il padiglione, ma li ritiene orifici di follicoli mucosi (!). Nel suo caso mancava anche il meato ed era difettoso l' orecchio medio. In alcuni dei casi accennati la posizione dell' apertura fistolosa fa ritenere come assai probabile che si tratti della *fistula auris*, quale si riscontra accanto a padiglioni normali: in altri invece la moltiplicità degli orifici, la loro varia ubicazione stanno ad attestare una differente significazione morfologica.

11. Talvolta, contrariamente all' opinione di *Lannelongue* [6], la fistola si accompagna a malformazioni del padiglione di secondaria importanza. *Rohrer* [7] descrive un caso di fistola a sinistra: il padiglione rivolto all' avanti, atresia del meato, mancanza dell' apofisi mastoide dal lato corrispondente, appendice cartilaginea alla guancia sinistra : a destra padiglione normalmente conformato, con due appendici davanti al trago.

Un caso analogo al precedente è descritto da *Kratz* [8]. Dalla figura annessa, i cui contorni sono certo esageratamente schematizzati, si rileva che si trattava di orecchio di satiro (non di *Darwin*, come erroneamente spiega l' autore), cioè coll' elice conformato a punta verso l' alto: l' elice era a nastro e saldato coll' antelice nella sua por-

1) **S. Ch. Heusinger.** *Specimen malae conformationis organorum auditus humani.* Jenae 1824. Cum tribus tabulis.

2) **Lincke,** *loc. cit.*, pag. 614.

3) **Hahne,** *loc. cit.*, pag. 17, caso del 16 maggio 1884.

4) **Dalby.** *Archives generales de Med.* Vol. I, 1878, pag. 491.

5) **Toynbee,** *loc. cit.*

6) **Lannelongue** e **Mènard.** *Affections congénit.* Vol. I, Paris 1891, pag. 521.

7) **Rohrer,** *loc. cit.*, oss. 20.

8) **Kratz,** *loc. cit.*, pag. 13 con figura.

zione superiore posteriore. *Paget*[1] ed altri autori riferiscono casi analoghi.

12. *Fistola auricolare e fistola cervicale.* — Non è raro che la *fistula auris* si accompagni alla cosidetta *fistula colli*[2]. La fistola cervicale descritta come anomalia isolata per la prima volta da *Dzondi* nel 1829, fu vista dapprima da *Heusinger*[3] accompagnarsi alla fistola auricolare. Nel soggetto studiato da questo autore esisteva a sinistra un foro subito avanti al *crus helicis*, e al davanti del foro stesso una listerella rilevata della cute, lunga un centimetro: tutto all' intorno la cute aveva aspetto cicatriziale. Il padiglione era regolare, solo l'elice offriva una leggiera anomalia cioè nella porzione trasversale era schiacciato a guisa di nastro. A sinistra pure, un centimetro e mezzo più in alto del margine superiore della cartilagine tiroidea, 22 mill. dal margine interno del muscolo sternocleido-mastoideo si notava un forellino, collocato al centro di una specie di papilla rosea, risiedente su una leggiera rilevatezza della cute, data da una piastrina ossea o cartilaginea: a destra eravi nel sito simmetrico una cicatrice ben marcata con molti forellini, ma non una vera apertura.

Fistula colli

Urbantschitsch[4] tra i suoi nove casi di *fistula auris* ne trovò uno complicato con *fistula colli*, il quale venne descritto da *Schrötter*[5]. *Paget*[6] non solo riscontrò la *fistula colli* in 6 dei suoi 7 casi di *fistula auris* (che concernevano tutti membri d' una stessa famiglia), ma trovò quella isolata in un altro membro della stessa famiglia. *Ole Bull*[4]

1) **Paget.** *The Lancet.* 1.° dicembre 1877. — *Archives gener. de Médecine.* Vol. I, 1878. — *Medico-Chirurg. Transact.* LXI, 1878, p. 41.

2) Un' eccellente monografia, con ricca contribuzione di osservazioni personali fu pubblicata recentemente sulla fistola cervicale dal dott. **Pietro Oliva.** (*Il Policlinico di Torino,* 1890).

3) **Heusinger.** *Virchow's Archiv.* Vol. XXIX, 1864, pag. 361, e Tavola XII, fig. 2.

4) **Urbantschitsch,** *loc. cit.*

5) **Schrötter.** *Jahresbericht der Klinik für Laryngoskopie der Wiener Universität für* 1870. Wien, Braumüller 1871.

6) **Paget,** *loc. cit.*

7) **Ole Bull.** *Zeitschrift für Ohrenh.* Vol. XIX, fasc. 2, p. 146, 1888.

descrisse un individuo nel quale il padiglione sinistro era un pò più corto e più concavo che il destro: fossetta bilaterale, omologa alla *fistula auris*; a 60 millimetri dal margine inferiore del padiglione, subito sopra lo sternocleido-mastoideo. esisteva una piccola apertura, nella quale una sonda penetrava per 5 millimetri, e dalla quale veniva secreto un liquido tenue.

Affezioni patologiche.

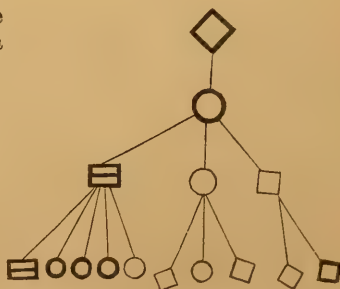
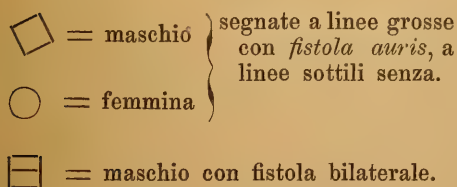
13. *Fistola auricolare e affezioni morbose dell'organo dell'udito.* — In molti casi accanto alla *fistula auris* si notò la esistenza di affezioni morbose di vario genere dell'organo dell'udito: taluni autori vollero, basandosi su questi fatti, ammettere che, insieme alla fistola, fosse anche congenita una disposizione all'ammalarsi dell'organo dell'udito: altri tentarono di mettere in rapporto una otorrea esistente col pus che in tali casi esciva dai canali fistolosi, per inferirne una probabile comunicazione della fistola coll'orecchio medio, comunicazione però che, come abbiam visto, non fu mai dimostrata. A mio modo di vedere è assai verosimile che si tratti d'una coincidenza pura e semplice tra la fistola e la malattia dell'orecchio: sono in effetto otojatri quelli che hanno istituito ricerche sulla *fistola* presso gli ammalati che venivano a chieder loro consiglio. Assai dimostrativo è in questo rapporto un caso di *Rohrer* nel quale vi era otorrea da un lato, mentre la fistola e le anomalie erano dal lato opposto non ammalato. Che l'esistenza d'un'affezione morbosa dell'orecchio accanto alla fistola debba interpretarsi come una fortuita coincidenza lo attesta anche il fatto che fistole dell'orecchio si ripetono in guisa ereditaria in molti membri d'una stessa famiglia, del resto perfettamente sani.

Eredità

14 Molti esempi si trovano nella letteratura di disposizione all'eredità della *fistula auris*. *Kratz* [1], che ha notato tale fatto in due famiglie, riferisce che l'eredità partiva dalla madre e in un caso concerneva tutti i figli mentre nell'altro una parte dei figli era restata immune. *Urbantschitsch* [2] riferisce che nè i bisavoli d'un ragazzo da lui osservato, nè i due figli di quelli cioè il nonno e il fratello del nonno possedevano fistole. Il fratello del nonno

1) **Kratz,** *loc. cit.*, pag. 15.
2) **Urbantschstsch,** *loc. cit.*

aveva tre figlie ed un figlio: di questi solo la figlia primogenita mostrava la *fistula auris* a destra. Dei figli di questa figlia, tre maschi, solo il primogenito aveva una fistola a destra. Per quanto riguarda l' altro ramo, nè il nonno nè suo figlio aveano fistole: dei tre figli del figlio il primogenito ha una fistola a destra, la secondogenita (femmina) è senza fistola, il terzogenito (maschio) ha di nuovo una fistola a destra. È degno di nota che quando in un ramo della famiglia compariva una fistola, questa si mostrava sempre nel primogenito, e ripetutamente restò limitata a questo. Tale fatto era stato notato anche per altre anomalie congenite, per es. nella sordomutezza [1].

Paget [2] vide la deformità in sette membri della stessa famiglia: un signore ben conformato presentava la *fistula auris*, e così una sorella e cinque figli. Egli, suo fratello, sua sorella e quattro dei figli avevano la *fistula colli*. *Schwabach* [3] riferisce d' una paziente che presentava la fistola auricolare: la madre, una sorella e uno dei figli avevano la stessa anomalia. Dieci casi descritti da *Hartmann* [4] appartengono a membri di una stessa famiglia. *Eyle* [5] racconta che in un piccolo paese del cantone di Zurigo la fistula auricolare è ereditaria in una famiglia; non era difficile seguire l' anomalia per quattro generazioni perchè i portatori di questa ne tenevano conto, esaminando ogni nuovo rampollo, per sapere, come veniva detto, se aveva l' *arma di famiglia*. Ecco lo schema che ne dà *Eyle:*

1) **Wilde.** Citato da **Moos.** *Archiv für Ohrenh.* 1864, I Vol., p. 187.
2) **Paget,** *loc. cit.*
3) **Schwabach.** *Zeitschrift für Ohrenh.*, 1879, N. 8.
4) **Hartmann.** *Taubstummheit u. Taubstummenbildung.* Stutsgart 1880.
5) **Eyle,** *loc. cit.*

Teratogenesi

15. *Genesi della fistula auris congenita.* — Gli autori non si accordano nello spiegare la genesi della fistola auricolare. *Heusinger, Virchow*[1], *König*[2] *Schwartze*[3], *Betz*[4], *Burnett*[5], *Pflueger*[6] la spiegano coll' incompleta chiusura della prima fessura branchiale, perchè talvolta si associa ad anomalie del padiglione e degli altri derivati di questa fessura. Siccome, secondo *Kölliker*, la prima fessura branchiale prende parte alla formazione dell' orecchio medio e dell' esterno, la fistola sarebbe in rapporto coll'orecchio medio.

Urbantschitsch non ammette, in base alle sue ricerche embriologiche[7], che l' orecchio medio ed esterno derivino dalla prima fessura branchiale, ma d' altra parte ritiene anch' esso che la *fistula* sia in rapporto colla incompleta chiusura della prima fessura branchiale. Secondo lui adunque non può esistere comunicazione tra la fistola e l'orecchio medio ed esterno, e la fistola dovrebbe esser detta non auricolare, ma branchiale. *Kratz*, accettando le vedute di *Urbantschitsch,* propone il nome di *fistula fissurae branchialis primae congenita.*

16. Le ricerche embriologiche moderne di *His*[8] e mie modificarono essenzialmente questo modo di vedere. Benchè le risultanze ottenute da noi siano discordanti per quanto riguarda lo sviluppo del padiglione in generale, esse si accordano completamente riguardo alla genesi della *fistula auris congenita.* Ho già accennato a proposito della genesi delle appendici preauricolari, che la parte superiore dell' elice mandibolare biforcandosi in basso, si prolunga in due *crura*: l' uno si dirige all' indietro verso l' antelice, e forma il *crus helicis;* l' altro scende all' avanti, al diso-

1) **Virchow**, *loc. cit.*

2) **König**. *Lehrbuch der Chirurgie.* 4.ª ediz. Berlino 1885-86.

3) **Schwartze**. *Chirurg. Krankh. der Ohres.* Stuttgart 1885.

4) **Betz**, *loc. cit.*

5) **Burnett**. *A Treatise of the Ear.* London 1887.

6) **Pflueger**. *Monatschrift für Ohrenh.* 1874, fasc. 11.

7) **Urbantschitsch**. *Mittheil. aus dem embryol. Institute des Herrn prof.* **Schenk** in Wien, I Vol., pag. 1-20, 1877.

8) **His**. *Comptes rendus du Congrès Otologique Internat. de Bâle.* 1884.

pra e al davanti del trago, e forma il *crus antitragicum* (*Gradenigo*), *supratragicum* (*His*). Quest' ultimo *crus* subisce nell' uomo una involuzione completa: se questa non accade, restano in corrispondenza al suo percorso o le appendici auricolari, o le fistole auricolari.

La fistola adunque rappresenta una insufficiente chiusura del solco tra il *crus supratragicum* ed il *crus helicis*, rispettivamente tra il *crus supratragicum* ed il trago: non deve adunque esser riferita alla prima fessura branchiale, ma cade nel dominio dei processi secondari di sviluppo. Che la *fistula auris* non sia in rapporto colla fessura branchiale è reso anche verosimile dal non essersi mai potuto dimostrare una comunicazione tra essa e l'orecchio medio, il quale ultimo è, secondo le mie ricerche [1], una derivazione della prima fessura branchiale. Inoltre dalle mie ricerche sullo sviluppo del padiglione risulta che il decorso della prima fessura branchiale non avviene al davanti al padiglione in corrispondenza alla fistola: la fessura branchiale decorre invece sul pavimento della conca.

La coesistenza in taluni individui della *fistula auris* colla *fistula colli* potrebbe far credere ad una eguale genesi delle due specie di fistole, e poichè la *fistula colli* può comunicare colla faringe, come dimostrò *Heusinger* stesso in un caso (e ciò dette luogo agli autori di attribuirla ad un' imperfetta chiusura della 3.ª o 4.ª fessura branchiale), potrebbe credersi che anche la *fistula auris* sia in rapporto con una fessura branchiale. Per quanto valore si voglia accordare a questa considerazione, i fatti embriologici e teratologici che ho sopra esposti non lasciano alcun dubbio sulla genesi della fistola da processi secondari dello sviluppo. Si deve inoltre considerare che anche per le *fistulae colli* la genesi dalle fessure branchiali non è peranco dimostrata: anzi una recente teoria di *His* [2] tende precisamente a negarla.

1) *Mittheil. aus dem Embryol. Instit. zu Wien.* Heft 1887, pag. 87-232. Con 5 tavole.

2) Teoria desunta dallo studio del modo di sviluppo del timo e della tiroide. Confronta il lavoro citato di Oliva.

Fistole anomale

17. A completare il discorso sulla fistola auricolare debbo accennare brevemente alla esistenza, ricordata da alcuni autori, di fistole, che per la loro sede non devono venir confuse colla vera *fistula auris congenita*. *Schwabach* [1] osservò una fossetta della grandezza d'una capocchia di spillo sul *crus helicis* nella conca. Secondo le mie ricerche tale fossetta, che talvolta è sostituita da un tubercoletto, omologo al *tuberculum centrale* da me descritto negli embrioni di pecora, sta in rapporto con processi secondari dello sviluppo che qui non è il luogo di esporre minutamente.

Betz [2] descrisse un canalino fistoloso al lobulo sinistro di una bambina di 10 anni. Il canalino, lungo 2''', decorreva orizzontalmente fra cartilagine e cute, e dava scarsa secrezione. Quantunque *Betz*, e dopo di lui *Schmitz* [3] credano di dover attribuire questa fistola ad imperfetta chiusura branchiale, basta tener presente, per persuadersi dell' erroneità di una tale spiegazione, che il lobulo è una delle ultime formazioni del padiglione umano. È invece più razionale porre tale fistola in rapporto colla scissura del lobulo, della quale parleremo più tardi. Anche *Hahne* [4] descrive un analogo caso di fistola al lobulo del padiglione sinistro in un ragazzo di 7 anni. La fistola secerneva pus, e di tratto in tratto il lobulo diveniva gonfio e dolente.

Fistole infiammatorie.

18. Nella letteratura si trovano altresì descritti come casi di fistola congenita dell' orecchio aperture fistolose certamente di natura infiammatoria acquisita. *Bernard* [5] esaminò un fanciullo di 8 anni, che aveva dietro ai padiglioni una cavità infundiboliforme profonda 5 linee; e che aveva inoltre la parete posteriore superiore del condotto uditivo spinta in avanti, con distruzione di buon tratto della parete stessa, della membrana timpanica, degli ossicini ecc. La descrizione particolareggiata che dà l'autore lascia la convinzione che si trattasse in questo caso

1) **Schwabach.** *Zeitschrift für Ohrenh.*, 1887, Vol. VIII.
2) **Betz.** *Memorabilien*, VIII. 6, 1863.
3) **Schmitz,** *loc. cit.*, pag. 12.
4) **Hahne,** *loc. cit.*
5) **Bernard.** *Journal de Physiologie experim.* 1824, pag. 167.

d' una ordinaria fistola, consecutiva ad otite media e carie della apofisi mastoide, fatti non rari ad incontrarsi nella pratica otojatrica.

Come le altre anomalie del padiglione, anche la *fistula auris* sembra esser più frequente negli animali domestici che nell' uomo. Chi ne avesse vaghezza, potrà consultare in proposito tra gli altri i seguenti lavori:

Fistula auris negli animali domestici.

Heusinger. *Deutsche Zeitscrift für Thierische Medizin und vergleichende Pathol.* Vol. II, 1869. — Vedasi anche il *Centralblatt für Chirurg.* 5 febbraio 1870.

N. N. *Oester. Zeitschrift für wissenschaftliche Veterinarkund.* II Vol. 3 e 4 fasc. Wien 1888 (fistola dell' orecchio e del collo nel cavallo).

Perosino. *Il Medico Veterinario,* Ser. 3.ª Anno III, pag. 27, Torino 1868.

Generali G. e **Lanzilotti Buonsanti N.** *Archivio di Medicina Veterinaria,* Anno I, pag. 241. Milano 1876 con figure.

Leonhardt. *Zeitschrift für prakt. Veterinär.* 1883, pag. 11.

Oltre agli autori citati nel testo, vanno ricordati per quanto si riferisce alle fistole auricolari nell' uomo i seguenti:

Gruber. *Lehrbuch der Ohrenh.* Wien 1888, 2.ª ediz. — *Aerztl. Bericht der K. K. Allg. Krankenhauses zu Wien* 1886. — Wien 1888, pag. 373.

Schede. *Archiv für Klinische Chirurgie* Bd. XIV, 1872.

Sutton J. Bland. *Journ. of Anatomy a. Physiology.* Vol. XXI. Anno 1887, pag. 289.

E. Aotus ectromorphus.

(Anomalie di forma del padiglione).

1. *Storia.* — Le varietà nella forma del padiglione non furono finora tenute in considerazione dai teratologi, forse perchè non costituiscono mostruosità nè assai appariscenti, nè ben definite. Nulladimeno esse lo furono grandemente anche prima del rinascimento scientifico da una

Storia

classe di fisici, detti *fisionomisti,* i quali vollero rinvenire un rapporto costante fra le singole modalità che assumono le regioni della faccia, comprese le orecchie, ed il carattere morale ed istintivo dei rispettivi individui.

Questo rapporto fu già ammesso da *Alberto Magno* nel XIII secolo [1] e ne dette anche la teoria e cioè che le azioni dell' animo non si possono svolgere in modo normale quando la natura è troppo ricca o troppo povera di materia o di cattiva qualità. Il medesimo rapporto fu studiato più tardi da *Gaurico Pomponio* astrologo napoletano [2], da *Guglielmo Grattarola* medico bresciano [3], e fu arricchito di nuovi fatti dal napoletano *G. Porta* [4] e dal bolognese *Ghirardelli* [5] e tutti concorsero a determinare alcuni tipi fra le molte varietà che presentano le orecchie, i quali sono conservati anche oggi. *Polemone* [6] ricorda tra i caratteri dell' uomo malvagio le orecchie piccole, come pure le strette e lunghe o molto grandi.

In tempi più recenti le anomalie nella conformazione dei padiglioni vennero riguardate come caratteri degenerativi e poste in rapporto colla pazzia e colla criminalità (*Grohmann* (1820) [7], *Morel* (1837) [8], *Lauvergne* (1841) [9],

1) **Alberto Magno.** *De animalibus.* Mantuae 1479. — *Opera omnia.* Tom. VI, Libr. 1, Tract. 2, Cap. IV, pag. 26. — *De compositione auris et physionomia eius.* Lugduni 1651.

2) **Gaurico Pomponio.** *De physionomia.* Florentiae 1505 ; *De auribus.* (senza numerazione delle pagine).

3) **Grattarola Gnglielmo.** *De praedictione morum naturarumque hominum facili, ex inspectione partium corporis.* Basileae 1554; Cap. XII *Physionomia.*

4) **Porta G. B.** *De humana Physionomia.* Vici Acquensis (Comune della Pr. di Napoli) 1586, Cap. VIII.

5) **Ghirardelli Guglielmo.** *Cefalogia fisionomica.* Bologna 1630. Decade VIII, pag. 481.

6) **Polemone.** *Physionomia.* Trad. **Montecuccoli.** Padova 1623.

7) **Grohmann.** Citato da **Ellis.** *Lancet inglese,* 25 gennaio 1890, pag. 189.

8) **Morel.** *Traité des degenerescences physiques, intelléctuelles et morales dans l' éspéce humaine.* Paris 1837.

9) **Lauvergne.** *Les forçats considerés sous le rapport physiologique, moral et intellectuel.* Paris 1841.

Laycock (1862)[1] ecc.). *Cardona*[2] nel suo trattato della fisionomia scrive: „ I padiglioni piccoli possono conferire alla vigoria dell' animo: per converso una troppo grande espansione del ceppo auricolare, legittimo argomento di longevità, desta suspicione di dappocagine; uomini nati fatti per apparare, distinguonsi all'orecchia sottilmente scolpita, mentrechè uomini dall'orecchio ritondo e grossiero sono indisciplinati e a nottoloni si affratellano; e l'assottigliarsi e l' appuntarsi dell' elice, come nei geni silvestri, fa proclivi a satireggiare e ad aggirare il prossimo. „

Morel

2. A *Morel* spetta il merito di aver dimostrato per il primo che negli alienati ereditarî la degenerazione non si manifesta soltanto coi sintomi dell' alterazione psichica, ma altresì con note somatiche speciali, colla deformità di alcuni organi. *Morel* designò questi caratteri fisici col nome di *stigmata hereditatis*, e annoverò tra essi le anomalie nella conformazione dell'orecchio. *Lombroso* nella sua geniale concezione dell'uomo delinquente[3] indicò del pari le anomalie del padiglione tra i caratteri che valevano a contrassegnare il criminale.

Queste affermazioni erano però allora destituite di una solida base, e fu solo in questi ultimi tempi che antropologi ed otojatri istituirono ricerche statistiche dirette a ben definire le principali anomalie del padiglione, e a determinare la frequenza colla quale esse si riscontrano presso gli uomini normali, presso i delinquenti e gli alienati. Le risultanze di questi esami non riuscirono però dapprima concordanti: mentre alcuni autori erano condotti a stabilire che tra gli individui degenerati le anomalie in parola si trovano nella stessa proporzione come tra i normali, altri riscontravano nei primi maggior numero di anomalie che nei secondi, ma non si accordavano poi tra loro circa l' entità delle cifre percentuali.

1) **Laycock.** *Lectures on physiognomical Diagnostik of Diseases. Medic. Times a. Gazette*, 1862.

2) **Cardona.** *Della Fisionomia.* Fermo. Paccasassi edit, 1860, p. 216, 217.

3) **Lombroso.** *L' uomo delinquente,* 1.ª ediz. Rendiconto del R. Istituto Lombardo, 1871-75.

Féré et *Séglas* [1] descrivono specialmente alcune forme di anomalie del padiglione senza pronunciarsi in merito al quesito in parola: *Lannois* [2] nega che le anomalie del padiglione siano carattere degenerativo: *Frigerio* [3] invece ritiene che il padiglione dell'orecchio debba venir posto in prima linea tra gli organi che offrono i caratteri di degenerazione.

Binder [4] in un lavoro, frutto di accurate e numerose ricerche personali propone un suo metodo di classificazione delle anomalie del padiglione, riconosce la grande frequenza di tali anomalie negli alienati, specialmente ereditari, ne ricerca le leggi di eredità, che ritiene di natura assai complessa, e accenna da ultimo al rapporto tra la malformazione dell' orecchio e gli altri segni di degenerazione per conchiudere che nessuno di questi ultimi offre tanta frequenza come le anomalie del padiglione. *Julia* [5] nel suo lavoro compilato sui precedenti, piuttostochè frutto di osservazioni originali, non solo nega ogni valore alle anomalie del padiglione come carattere degenerativo, ma va più in là, ed afferma che il padiglione dell' orecchio è un organo accessorio, che varia la sua forma per influenze esterne di ogni maniera (!!!).

Statistiche

3. In presenza di così divergenti opinioni ho creduto opportuno istituire su larga scala ricerche statistiche, intese a definire, per quanto tornava possibile, la controversa questione: i risultati da me ottenuti furono in varie riprese

1) **Féré** et **Séglas.** *Archives d'Antropologie de* **Broca.** 1886.

2) **Lannois.** *Archives de l' Anthropologiae criminelle ecc.* Tom. II, 2.° Anno, luglio 1887, N. 10, pag. 336 e segg.: e *Discussione sulla mia comunicazione in argomento al Congresso Otologico di Parigi.* Comptes rendus. Paris 1889, pag. 149.

3) **Frigerio.** *L' oreille externe.* Bibliothéque d' anthropologie criminelle et des sciences pénales. Paris e Lyon 1888.

4) **Binder.** *Das Morel' sche Ohr. Archiv für Psychiatrie u. Nervenkrankh.* Vol. XX, Fasc. II, 1887.

5) **Julia.** *De l' oreille au point de vue anthropologique et médico-legale.* — Trattato inserito nella Bibliothéque d' antropologie criminelle. ecc. Paris et Lyon 1889.

pubblicati nel *Giornale della R. Accademia di Medicina di Torino* (anni 1889-90).

Riconobbi dapprima che la maggior parte degli autori calcolando la frequenza media delle principali anomalie del padiglione nei pazzi e nei delinquenti, non si occuparono con altrettanta cura di stabilire tale frequenza negli uomini normali: mancava quindi al loro giudizio uno dei termini di confronto. Anche nei due lavori meglio condotti si lamenta questa lacuna: *Binder* si basa su una statistica di 354 alienati, senza contrapporvi affatto dati riferentisi ad individui normali: *Frigerio* crede di poter mettere senz' altro a confronto colla cifra da lui ricavata dall' esame di alienati e di delinquenti dei due sessi e di tutte le età la cifra ricavata dall' esame di 100 soldati normali.

Per colmare tale lacuna, in un primo studio [1], ho passato in rivista ben 15,000 uomini, e 10,000 donne in Torino e disposi le osservazioni in 34 serie, grazie ad un mio sistema di notazioni; dalle risultanze ho ricavato per ogni anomalia studiata il valore percentuale più probabile in base al coefficiente di precisione delle singole serie, e la media aritmetica. Una conclusione assai importante che deriva da tali ricerche si è che sono necessarie, per stabilire il tipo del padiglione dell' orecchio, almeno 200-250 persone acciò il *miscuglio* si possa ritenere sufficientemente *omogeneo:* non si dovrebbero adunque per tali anomalie riguardare come abbastanza esatte le cifre percentuali calcolate in base all' esame di un numero di persone inferiore ai 200. Il numero troppo ristretto di individui dal quale molti autori sogliono ricavare la cifra media percentuale delle anomalie deve, a mio parere, considerarsi come una delle principali cause di errore nei loro risultati.

Una volta stabilita la frequenza delle principali anomalie negli uomini normali, ho proceduto allo studio [2] di

1) Giornale citato 1889, N. 8, 9, 10. *Comptes rendus du Congrés Otologique Internat. de Paris* 1889, pag. 144.

2) Citato Giornale, 1890, N. 6. — *Archiv für Ohrenheilk.* Vol. XXX. Con 2 tavole, 1890.

queste anomalie in circa 800 alienati (maschi e femmine), e 467 delinquenti (maschi e femmine); e poichè ero persuaso che altra delle principali cause di errore che fanno così divergenti tra loro le opinioni dei singoli autori in argomento si doveva ricercare nella difficoltà di stabilire con precisione i criterî di classificazione, nella mancanza cioè di criterî fissi, assoluti, io ho adoperato negli esami dei delinquenti e degli alienati gli stessi criterî da me adottati per i normali. E con questo metodo sono giunto al risultato che le anomalie del padiglione dell'orecchio si riscontrano nei pazzi e nei delinquenti con una frequenza molto maggiore che negli individui normali, e che, mentre in questi prevalgono anomalie di lieve momento, nei pazzi e nei delinquenti si riscontrano anomalie di maggiore gravità.

In questi ultimi tempi sono comparsi due nuovi lavori in argomento, che confermano le mie risultanze: un lavoro appartiene a *Váli*[1], ed è condotto in tutto coi metodi da me indicati, essendo fatto in base all' esame di 1000 individui normali, 397 alienati, e 90 idioti; il secondo appartiene alla signorina *Eyle*[2], le cui cifre non sono però, a parer mio, molto attendibili, perchè ricavate dall' esame di soli 76 deliquenti uomini e 26 delinquenti donne.

Ora passiamo brevemente in esame le varie anomalie del padiglione.

Morfologia del padiglione.

4. *Cenni sulla morfologia del padiglione.* — Il padiglione dell' orecchio umano offre una conformazione in apparenza così complicata, e varietà così numerose e frequenti nella disposizione delle singole sue parti, che potrebbe sembrare assai malagevole lo istituire una razionale classificazione anche solo delle principali sue anomalie.

I risultati delle ricerche sull' anatomia comparata e l' embriologia del padiglione istituite da *Schwalbe* e da me permettono di stabilire alcuni fatti, che riescono guida

1) **Váli.** *Allg. Wien. mediz. Zeitung* N. 11, 17 marzo 1891.
2) **Eyle.** *Ueber Bildungs anomalien der Ohrmuschel.* Zürich 1891.

sicura nel definire il significato morfologico delle differenti parti costituenti il padiglione, e nel giudicare quindi la gravità delle singole anomalie. Non è questo il luogo di svolgere ampiamente una tale dottrina, che del resto è ben lungi ancora dall' essere completa e abbisogna di studi e di ricerche ulteriori: io mi limiterò ad esporre qui solo quanto credo necessario alla facile intelligenza dell' argomento che ci occupa.

Il padiglione dell' orecchio, dopo aver raggiunto in alcune specie di mammiferi il suo massimo sviluppo come organo accessorio dell' audizione, va incontro nelle specie più elevate ad un processo di involuzione, che raggiunge il suo grado massimo nell' uomo, ed è caratterizzato essenzialmente dall' atrofia dei muscoli motori, e dalla riduzione nelle dimensioni dei padiglioni. Prescindiamo dalla questione, che non ci interessa, riferentesi alle modificazioni dell' apparato motore.

Processo di riduzione.

5. Il processo di riduzione di grandezza del padiglione ha principalmente luogo nella porzione da me designata nell' embrione come *elice joideo,* da *Schwalbe* come *freie Ohrfalte,* e che corrisponde presso a poco al tratto di padiglione collocato al disopra e all' indietro di una linea tirata dal punto di inserzione superiore del padiglione al margine posteriore inferiore dell'elice, attraverso l'antitrago: questo tratto comprende la maggior parte dell' elice, il *crus superius* ed il corpo dell' antelice. Io proporrei di designarlo come *lamina auris.* Il processo di riduzione si può studiare nelle sue varie fasi, sia passando in rivista le specie superiori dei mammiferi, sia prendendo ad esame i vari stadi dello sviluppo nell' embrione.

La forma più completa del padiglione nel riguardo funzionale è quella nella quale la *lamina auris* mostra le sue più grandi dimensioni: essa apparisce allora quale lamella triangolare con apice posteriore: il margine antero-posteriore e in misura minore il margine inferiore posteriore si arrotolano paralellamente all' asse longitudinale del padiglione, così che restano ricoperti in parte il trago, il *crus helicis* e le altre formazioni della conca. La lamina è mantenuta rigida da liste rilevate longitudinali: il padiglione così allungato possiede una grande mobilità.

Tale tipo si riscontra ad es. negli ungulati, nei roditori e in generale negli animali timidi, corridori.

Quando all' incontro compaiono condizioni di vita che rendono inutile questa specie di imbuto collettore dei suoni, come nei mammiferi che vivono in acqua o sotterra, o nei primati, la lamina diviene a poco a poco più corta, si dispiega, il padiglione invece che in lunghezza si sviluppa in larghezza, il trago apparisce all' esterno ben marcato, scompaiono le liste rilevate longitudinali, e di pari passo colla diminuzione dell' asse longitudinale si fanno sempre più marcate delle liste ricurve, dirette in senso perpendicolare a questo asse (sistema delle liste trasversali o antelici di *Gradenigo*). Il margine libero dell' elice si avvolge inoltre in questo tipo in direzione perpendicolare all' asse longitudinale, come nel tipo allungato del padiglione i margini liberi erano avvolti in direzione paralella a questo asse.

Della estremità appuntita del padiglione caratteristica nei mammiferi resta nell' uomo normalmente soltanto una leggiera sporgenza, il cosidetto tubercolo di *Darwin*, collocato sul margine libero dell' elice, un po' al di sopra della linea orizzontale corrispondente al *crus inferius anthelicis*. Dai fatti suesposti deriva, come nota *Schwalbe* [1] che la *vera lunghezza* del padiglione nell' uomo dev' esser ritenuta la distanza tra la *incisura auris anterior*, subito sopra al trago tra esso e l' inizio dell' elice ascendente, e la punta o tubercolo di *Darwin*, mentre la *vera larghezza* dell' orecchio dev' essere ritenuta la distanza in linea retta dal punto superiore al punto inferiore di inserzione del padiglione: l' ultima linea, secondo la proposta di *Schwalbe*, può esser opportunamente chiamata *base dell' orecchio*. La linea finora designata nelle misure antropologiche come *lunghezza* od *altezza* dell' orecchio cioè la distanza dal punto più alto del padiglione al punto inferiore del lobulo è parallela più o meno alla base dell' orecchio, mentre la *larghezza* dell' orecchio nel senso

1) **Schwalbe.** *Anat. Anzeiger*, IV Jahrg. 6, 1889.

degli antropologi coincide presso a poco colla *vera larghezza* del padiglione.

Nell' uomo il sistema di liste longitudinali dell' elice compare solo transitoriamente nel periodo embrionale: delle liste trasversali è rappresentante il *corpo* e il *crus superius* dell' antelice, mentre il *crus inferius* ha un significato morfologico ben distinto.

Dalle considerazioni suesposte risulta un corollario importante: *che in generale per il padiglione umano la maggiore riduzione delle singole sue parti in confronto al padiglione dei mammiferi è carattere di perfezionamento e di superiorità: e quindi che i caratteri di degradazione del padiglione si dovranno ricercare nell' abnorme grandezza, cioè nel cosidetto eccesso di sviluppo.*

Classificazione delle anomalie.

6. *Classificazione delle anomalie.* — Le anomalie del padiglione possono riferirsi o al padiglione in totalità o a singole parti di esso: in quest' ultimo caso è raro che sia colpita una sola di tali parti: di solito alcune di queste anomalie si combinano in un determinato modo tra loro. Non è però sempre facile lo stabilire nel caso speciale se una particolare conformazione debba venir o no considerata come anomala; riscontrandosi forme di transizione che rendono incerto il giudizio; tanto più perchè s' incontrano spesso in certe parti del padiglione leggiere deviazioni, riferibili ad abnormità di secondaria importanza negli ultimi stadi dello sviluppo embrionale, ed allora sarebbe ingiusto metterle a paro, nelle nostre statistiche, con anomalie del padiglione, che hanno ben determinata significazione morfologica.

Binder [1] propose una classificazione molto dettagliata delle varie anomalie; egli le aggruppò tra loro a seconda della varia gravità e frequenza, e le distinse in 21 forme, a suo parere, ben caratterizzate; designò talune di tali forme col nome di chi pel primo le aveva illustrate. Per brevità non riferirò la classificazione di *Binder*, nè posso addottarla, sebbene vi riconosca molti meriti, poichè egli considera come anomalie alcune che non dovrebbero ri-

1) **Binder**, *loc. cit.*

tenersi tali, e ne interpreta altre in modo non soddisfacente. Non ritengo neppure opportuno di designare le varie forme di padiglione col nome degli autori, tanto più perchè uno stesso autore ha talora descritto più di una forma (ad es. *Wildermuth*, *Stahl*) sicchè fu necessario a *Binder* d'aggiungere anche la designazione di I, II, III, ecc. per le singole forme: e in tal modo si crea confusione, si costituisce una inutile zavorra di nomi e di cifre che si impone alla nostra memoria, e che rende inintelligibili i lavori alle persone non iniziate nella terminologia. A me sembra molto più opportuno in pratica designare le anomalie con vocaboli che ne ricordino i caratteri essenziali.

Incompleta in alcune parti, troppo minuziosa in altre mi pare la classificazione adoperata dalla signorina *Eyle*, tanto più che tale classificazione varia nello stesso lavoro [1] a proposito degli uomini normali (pag. 16-17) e dei delinquenti (pag. 42 e segg.). La classificazione da me proposta ed usata nelle pubblicazioni antecedenti sull'argomento è quella che in pratica mi ha dato i migliori risultati: a parer mio essa risponde anche ai postulati delle ricerche scientifiche. Vedo poi con piacere che *Váli* [2] l'ha usata, senza indicarne la origine, in ricerche da lui recentemente pubblicate.

a. Anomalie del padiglione in totalità.

Le anomalie del padiglione in totalità possono riferirsi all'asimmetria dei due padiglioni, al modo di impianto, alle dimensioni, alla curvatura.

1. *Asimmetria dei padiglioni.* — L'asimmetria nel sito d'impianto e nella grandezza dei due padiglioni è, secondo le mie osservazioni, sempre associata all'asimmetria del

1) **Eyle**, *loc. cit.*
2) **Váli**, *loc. cit.*

viso: uno dei due padiglioni è, a seconda dei casi, collocato più all' avanti o più in alto, od è di dimensioni maggiori che l'altro. La frequenza delle anomalie del padiglione solo da un lato è causa di un altro genere di asimmetria, molto meno frequente di quella accennata, e che non si combina all' asimmetria di altre parti della faccia.

In una serie di ricerche da me istituite su larga scala in proposito, ho ottenuto le seguenti cifre percentuali [1]:

	Uomini			Donne		
	Normali	Alienati	Delinquenti	Normali	Alienate	Delinquenti
Anomalie bilaterali	67 %	77 %	68 %	71 %	85 %	77 2 %
„ solo a destra	13 %	11 %	20 %	13 %	9 %	15 2 %
„ solo a sinistra	18 %	10 %	10 %	14 %	5 %	8 3 %

2. *Eterotopia.* — Casi di abnorme inserzione dei padiglioni sono citati da *Virchow* [2]; e già in precedenza *Sebenicius* descriveva un padiglione situato al collo, *Wolf* un padiglione alla spalla, *Fielitz* e *Stark* alla guancia. Queste anomalie si riscontrano di solito in certe categorie di feti mostruosi, per es. nell' *otocefalia* (che è il risultato dell' aplasia del mascellare inferiore) in cui due padiglioni sono attirati verso la linea mediana, e vengono ad occupare la parte superiore ed anteriore del collo. Molti casi sono ricordati da *Taruffi* [3]; *Lannelongue* [4] dà nella figura 46 un esempio tipico di questa deformità. La parte superiore della faccia gli occhi, il naso, il mascellare superiore sono ben conformati. La deformità comincia al livello della bocca, e si estende alla parte superiore del

Eterotopia

1) Si confronti, oltre le pubblicazioni citate, il *Giornale della R. Accademia di Medic.* 1890, N. 6. — Le cifre riferentisi alle donne delinquenti sono desunte dall' esame di 245 donne, e le risultanze di tale esame non sono ancora da me pubblicate.

2) **Virchow.** *Virchow's Archiv.* Vol, XXX, 1864. Citazione tratta da **Voigtel.** *Handbuch der path. Anatomie.* Halle 1804. Vol. II.

3) **Taruffi C.** Vedi il presente Tom. pag. 402: *Hypo-agnathus.*

4) **Lannelongue** et **Ménard.** *Affections congénitales.* Paris 1891. Vol. I, pag. 487.

collo: i padiglioni degli orecchi sono situati obliquamente alla parte superiore del collo nella doccia che separa le regioni sopra — e sottojoidea. Essi si corrispondono mediante i lobuli, mentre i meati uditivi ristretti generalmente sono separati da un intervallo di un centimetro. Le ossa temporali sono fortemente abbassate nella loro porzione mastoidea e le apofisi zigomatiche prendono una direzione verticale.

Anche nel *macrostoma* (vedi pag. 346) si nota uno spostamento all' avanti dei padiglioni: la fessura che parte dall' angolo della bocca si continua sovente in una depressione cicatriziale che si prolunga fin verso l' orecchio. Il condotto uditivo in tali casi è quasi sempre rivolto all'avanti colla sua estremità esterna (*Morgan* [1], *Parker* [2] ecc.).

Aderenze

3. *Aderenza dei padiglioni colla superficie laterale della testa.* — Una deformità certo assai rara, della quale io ho avuto l' occasione di osservare un caso tipico, è l'aderenza parziale della superficie posteriore interna del padiglione alla contrapposta superficie laterale della testa. Nel mio caso era aderente in tal modo solo la porzione superiore posteriore del padiglione da ambedue i lati. *Gruber* [3] ha osservato tale anomalia una sola volta; *Vreden* [4] cinque volte.

Questa deformità, a differenza di molte tra quelle delle quali parlerò in appresso, non ha una significato morfologico, ma costituisce soltanto un fatto teratologico.

Orecchio allontanato

4. *Orecchi ad ansa* (*Oreille écartée* francese — *Prominent ear* inglese — *Abstehende Ohrmuschel* tedesco). — L'angolo aperto che il padiglione forma posteriormente col piano mastoideo (*angolo auricolo-temporale* di *Frigerio* [5]) è per regola acuto. Quando poi il padiglione è presso a poco inserito ad angolo retto sulla superficie laterale della testa assume un aspetto caratteristico, generalmente designato come *orecchio ad ansa* (*Lombroso*).

1) **Morgan.** *Med. Times a. Gazette* 1881, Tom. II, pag. 613.
2) **Parker.** *Liverpool Med. a. Chir. Journal* 1886, Vol. VI, pag. 1-3.
3) **Gruber.** *Lehrbuch der Ohrenheilkunde,* I. Ediz. tedesca, pag. 273.
4) **Vreden.** Citato da **Schmitz.** Halle 1873.
5) **Frigerio,** *loc. cit.*

Tra il padiglione normale e quello ad ansa havvi (avuto riguardo al modo di impianto), tutta una serie di padiglioni intermedi: lo che reca non lieve difficoltà per trovare un esatto criterio di classificazione; e questo difetto spiega, a mio parere, le divergenze di veduta dei vari autori intorno alla frequenza di tale anomalia.

Il padiglione ad ansa ha un significato ben preciso tanto in riguardo all' embriologia quanto all' antropologia. In un determinato periodo della vita embrionale, il padiglione, così nell' uomo (*His*) come nei mammiferi (*Gradenigo*) si piega all' avanti in modo che l' elice joideo giunge a coprire la regione della conca ed il meato uditivo esterno: in alcune specie di mammiferi io ho riconosciuto come in questo periodo accada altresì una vera saldatura epiteliale della superficie anteriore dell' elice joideo col margine libero dell' elice mandibolare. Tale fusione procede dall' alto verso il basso, si completa rapidamente e si mantiene presso a poco fino a che l' elice joideo si sia disteso di nuovo all' indietro. Il suddescritto processo di fusione epiteliale dovrebbe venir riguardato come analogo al processo ben conosciuto di saldatura dei margini palpebrali negli embrioni dei mammiferi. Se la distensione all' indietro dell' elice joideo non accade affatto, si hanno particolari deformità del padiglione: se accade solo in modo incompleto si ha l' orecchio ad ansa.

Ho ricordato già, riguardo al primo dei due gruppi delle deformità accennate, l' osservazione 48 di *Lannelongue* [1], riferentesi ad un fanciullo che aveva gli orecchi piegati all' avanti. *Stetter* [2] descrive un padiglione il di cui margine superiore piegato in corrispondenza all' antelice era spinto notevolmente dall' alto e l' indietro in basso e all' avanti in modo da applicarsi contro il trago e ricoprire il meato. Quest' ultimo si poteva vedere solo dal basso.

L' *orecchio ad ansa* rappresenta un grado minore di questa stessa anomalia e merita di esser designato

1) **Lannelongue.** Confrontisi il capitolo sulle appendici preauricolari.
2) **Stetter.** *Archiv für Ohr.* Vol. XXI, 1884, pag. 92.

come tale ogni padiglione che fa all'indietro colla superficie laterale della testa un angolo superiore al retto, od un angolo retto, o di poco inferiore al retto. I casi nei quali l'angolo è acuto, di poco maggiore del normale, non dovrebbero, a mio parere, esser computati in questa categoria. È raro che l'orecchio ad ansa sia nelle sue parti ben conformato: di solito è grande, di aspetto tozzo, col *crus superius anthelicis* poco accennato, talora mancante, e col lobo spesso aderente alla guancia, o carnoso, ecc.

L'orecchio ad ansa può essere considerato come la più tipica delle anomalie dell'orecchio, perchè costituendo una vera e propria deformità salta all'occhio anche dei profani, e d'altra parte ha, come abbiamo veduto, un significato embrionale ben definito. Eppure alcuni autori hanno potuto considerarlo come carattere di perfezionamento e di superiorità! *Stark* [1], che lo denomina *orecchio di gatto*, ritiene che questa anomalia faciliti l'udito. *Voigtel* [2] crede che gli orecchi comuni, aderenti ai lati della testa sieno il risultato dell'abitudine di coprire la testa dei bimbi con fascie e con berretti; secondo lui, presso le nazioni nelle quali tali copricapo non si usano, gli orecchi sono più distanti dalla testa ed havvi un udito migliore che presso gli Europei.

Con quale frequenza si riscontra l'orecchio ad ansa fra gli uomini normali, fra i delinquenti e gli alienati? Le cifre che a questo proposito noi troviamo indicate dai vari autori sono tutt'altro che concordanti: *Lombroso* [3] dà per gli uomini delinquenti il 37. 25 %, per le donne delinquenti il 6 %; *Virgilio* [4] per i delinquenti uomini il 37.79 %; *Marro* [5] stabilisce una proporzione, variabile a seconda delle categorie dei delinquenti, dal 7. 8 al 15 %. Negli alienati *Binder* [6] ha trovato solo il 5. 6 %, mentre *Albertotti* [7] su

1) **Stark.** *Neues Archiv.* Vol. I, pag. 419, 1798.
2) **Voigtel** *Handbuch der path. Anatomie.* Halle 1804.
3) **Lombroso.** Citato in **Frigerio,** *loc. cit.*
4) **Virgilio.** *Rivista delle discipline carcerarie.* Anno IV e V, 1874-75.
5) **Marro,** *loc. cit.*
6) **Binder,** *loc. cit.*
7) **Albertotti.** Citato da **Marro.**

33 sordomuti ha trovato in 16 l' orecchio ad ansa. Ma l' esempio più notevole di errore (conseguenza di stabilire le medie in base ad un numero insufficiente di individui osservati, e con criteri non ben definiti) è offerto da *Eyle* [1], che per gli orecchi ad ansa segna le cifre estreme di 0. 7 % (??) per gli uomini normali, accanto a 92 % per i delinquenti, ed a 95 % per le donne delinquenti. Queste ultime cifre basterebbero a porre in discredito qualunque sistema di statistica ove non si tenesse conto che l'autrice è partita certamente da premesse erronee.

Nel modo di impianto del padiglione si riscontrano tutte le gradazioni tra l' orecchio normale e l' orecchio ad ansa: alcuni autori, che considerano già come ad ansa anche il padiglione che fa col piano mastoideo un angolo di poco superiore al normale, ottennero naturalmente nei loro calcoli cifre percentuali più elevate: altri autori, ai quali mi associo, che considerano ad ansa soltanto i padiglioni inseriti ad angolo retto o quasi retto, ottennero nei loro computi percentuali più basse. Bisogna inoltre, per spiegare le divergenze dell' opinioni su questo argomento, insistere sull' *errore medio* assai grande che può esser inerente alle cifre ricavate dall' esame di poche decine di individui.

Nelle mie osservazioni, nelle quali ho cercato di evitare le ricordate cause di errore, ho ottenuto per gli adulti le cifre seguenti:

Uomini			Donne		
Normali	Alienati	Delinquenti	Normali	Alienate	Delinquenti
11. 1 %	20 %	25. 2 %	3. 1 %	4. 2 %	5. 3 %

Gli orecchi ad ansa sono adunque più del doppio negli individui degenerati che nei normali: nelle donne sono relativamente molto più rari, così nelle normali, come nelle alienate. Percentuali più elevate ha trovato *Váli,* il quale

1) **Eyle**, *loc. cit.*

probabilmente ha adottato per gli orecchi ad ansa criteri di classificazione più larghi; ad ogni modo il rapporto da lui indicato tra le cifre percentuali nei normali e negli alienati non si discosta da quello da me trovato:

Uomini		Donne	
Normali	Alienati	Normali	Alienate
16. 8	36. 5	10. 4	23. 8

Secondo le mie osservazioni, anche l'età ha importanza riguardo al numero degli *orecchi ad ansa:* su 500 ragazzi normali dai 5 ai 15 anni di età ho trovato che la cifra media degli orecchi ad ansa si elevava al 25 %, dunque era di molto superiore alla media da me trovata negli adulti normali. *Rohrer*[1] a spiegare queste mie resultanze crede possibile che la distanza del padiglione dalla superficie laterale della testa diminuisca collo accrescersi del processo mastoideo, il quale, come è noto, nei ragazzi è poco sviluppato.

Anche la regione o la città dove si fanno le ricerche e la classe sociale degli esaminati hanno influenza sul numero degli orecchi ad ansa. Alcuni autori hanno creduto di dover negare valore all'orecchio ad ansa come carattere degenerativo, stimando che tale impianto anormale dei padiglioni sia un fatto acquisito, determinato dalla copertura della testa. Senza voler escludere del tutto tale possibilità, sono persuaso che nella grande maggioranza dei casi l'orecchio ad ansa è una anomalia congenita: io stesso ho raccolto dalla bocca di madri degne di fede la confessione degli sforzi perseveranti da esse istituiti nei loro bambini per correggere la posizione difettosa dei padiglioni a mezzo di opportune cuffie e berrette sempre con risultato negativo. Un risultato del pari incompleto deve aver ottenuto *Monks*[2] nel suo 1.° caso; poichè, dopo aver ado-

1) **Rohrer in Eyle,** *loc. cit.* pag. 23.

2) **Monks.** *Operations for Correcting the Deformity due to Prominent Ear.* Boston Med. a Surg. Journ. 22 gennaio 1891.

perato una doppia *pelotte* di sua invenzione [1] destinata a mantenere aderenti alla testa gli orecchi ad ansa, dovette ricorrere da ultimo all' operazione plastica.

Migliore risultato per correggere la abnorme posizione dei padiglioni si ottiene colla operazione plastica. *Stetter* [2] nel suo caso da me prima descritto, nel quale il margine superiore del padiglione, piegato all' avanti, era applicato contro il trago e ricopriva il meato, raddrizzò il padiglione e ne fissò la superficie posteriore alla pelle della testa, ottenendo così la quasi completa correzione della deformità e notevole miglioramento nell' udito. *Ely* [3] racconta di avere in un bambino di 12 anni allontanato un tratto elittico di pelle e di cartilagine della superficie posteriore di ciascun padiglione: il risultato fu eccellente. *Keen* di Filadelfia descrive [4] analoga operazione. *Monks* riferisce cinque casi da lui operati con buonissimo risultato: l'operazione a volte consistette nella escisione della pelle e della cartilagine, a volte nell' escisione della pelle solamente: essa è di estrema semplicità, bastando risecare un pezzo di pelle di grandezza e forma conveniente.

Orecchi obliqui

5. *Orecchi obliqui.* — Un'altra particolarità di impianto, che per esser di molto minor rilievo e molto meno appariscente che gli orecchi ad ansa, non merita, a parer mio, il nome di anomalia, è la esagerata obliquità nella linea di impianto dei padiglioni, in modo che questa è colla sua estremità inferiore spostata all' avanti. *Lambroso* [5] considera tale disposizione come frequente in persone molto inclinate alla musica.

Padiglioni a conchiglia.

6. *Anomalie di curvatura.* — In questa categoria si comprendono i *padiglioni a conchiglia*, caratterizzati da una esagerata curvatura, sicchè la loro superficie si accosta a quella di un segmento di sfera: l' elice costituisce il margine libero del padiglione ed è ben visibile, mentre l'an-

1) *Loc. cit.* fig. 1.

2) **Stetter.** *A. f. Ohr.* Vol. XXI 1884, pag. 92.

3) **Eyle.** *Archives of Otology* 1881, Vol. X, pag. 97. Cfr. anche **Roosa**, *Lehrbuch der Ohrenh.* Ediz. tedesca, Berlino 1889, p. 38 e segg.

4) **Keen.** *Annals of Surgery* 1870, gennaio.

5) **Lombroso.** *Comunicazione verbale.*

telice colle sue *crura* e l'antitrago restano meno visibili nel profondo, — e i ***padiglioni troppo piatti*** che costituiscono l'eccesso opposto.

Dimensioni normali

7. *Anomalie di dimensione.* — Come nota opportunamente *Binder* [1], si possono distinguere essenzialmente quattro tipi di padiglione normale: il primo tipo, che costituisce la forma più frequente è quello di un ovale allungato: il secondo tipo è caratterizzato dell' esagerata prevalenza del diametro longitudinale (*vera altezza*) sul trasversale (*vera lunghezza* [2]): secondo *Binder* questo tipo si troverebbe specialmente nei brachicefali, e secondo le mie osservazioni sarebbe frequente nelle donne: il terzo tipo, molto più raro, è quello nel quale è specialmente sviluppato il diametro trasversale: nel quarto tipo la parte superiore del padiglione è molto più larga della inferiore (padiglione triangolare [3]). I vari tipi enumerati devono ritenersi fisiologici, e quindi vanno considerati come abnormi i padiglioni esageratamente lunghi, e quasi triangolari del quarto tipo quando si accompagnano ad altre anomalie, tra le quali è frequente l' orecchio ad ansa.

Dimensioni esagerate.

I padiglioni di dimensioni in generale esagerate possono esser considerati come segni di degradazione, mentre per le considerazioni esposte in principio di questo capitolo i padiglioni piccoli, di solito ben modellati, rappresentano un carattere di perfezionamento, e diffatti anche dal punto di vista artistico sono riguardati come un pregio. Tanto per gli orecchi ad ansa, quanto per i padiglioni troppo grandi furono proposte ed eseguite dai chirurghi operazioni dirette a correggere almeno in parte la deformità. L'operazione, che consiste nell' escidere un tratto di cute e di cartilagine in modo che il padiglione ne risulti impicciolito, è specialmente indicata nei casi di padiglioni

1) **Binder**, *loc. cit.* pag. 7.

2) Vedasi più indietro il paragrafo: Cenni sulla morfologia del padiglione.

3) Come ho potuto verificare in molti casi, la forma triangolare del padiglione sta spesso in rapporto coll' accenno alla tripartizione dell' antelice e colla tendenza all' orecchio di *macacus*. (Vedasi in seguito).

grandi di forma triangolare. *De Martino* ha eseguito tra i primi con successo un tale atto operativo, e ne ha comunicato il metodo all' Accademia delle Scienze di Parigi [1].

8. *Importanza del padiglione per l'identificazione antropometrica.* — Le forme particolari del padiglione valgono a fare di questa parte del corpo umano una delle più importanti, ogni qual volta si tratti di stabilire l'identità d'un individuo: tali particolarità vengono notate con cura come segni individuali, ed eventalmente fotografate. Già nel 1881 furono sostituite nelle prigioni e negli stabilimenti penitenziari francesi alle antiche misure antropometriche alcune indicazioni, raccolte in modo ingegnoso da *Bertillon* [2]. Tra queste hanno posto importante nelle tabelle di identificazione le cifre riferentisi alla lunghezza e alla larghezza dell' orecchio destro. Le misure si prendono con apposito compasso.

b. Anomalie del padiglione nelle sue singole parti.

1. **Elice.** — L'elice è la parte la quale nel processo di involuzione del padiglione va incontro alle maggiori modificazioni: è naturale quindi che essa possa offrire caratteri rilevanti di degradazione, e che le sue anomalie siano frequenti ed abbiano un significato embriologico e morfologico ben determinato. Nell'elice, prescindendo dal *crus helicis*, possiamo distinguere la *porzione ascendente* o *anteriore*, la *porzione trasversa*, che decorre quasi orizzontalmente verso l'indietro, e la *porzione discendente* o *posteriore*. Inoltre è specialmente importante lo studio di due degli angoli così accuratamente descritti da *Schwalbe* negli embrioni umani [3] e cioè la punta di satiro, che è collo-

Dell' elice

1) **De Martino.** *Bulletin de l'Academie des Sciences.* Paris 1856-57.

2) **Bertillon.** *Identification anthropométrique. Instructions signalètiques.* Paris 1885.

3) **Schwalbe.** *Das Darwinische Spitzohr beim menschlichen Embryo, Anat. Anzeiger,* IV Jahrg. 1889, N. 6.

cata nel sito più alto del padiglione, e la punta di *Darwin* collocata sul margine posteriore dell' elice un poco più in alto del *crus inferius anthelicis.*

Punta di *Darwin*

La porzione trasversa e discendente dell' elice hanno raggiunto nell' uomo il maggior grado di involuzione allorquando il margine libero dell' elice con curva uniforme è piegato a guisa di listerella rilevata: il minore grado di involuzione è rappresentato nell' uomo da una conformazione del padiglione simile a quella che si riscontra nel *macacus inuus* (*Schwalbe*); l' elice cioè non è affatto piegato nella sua porzione posteriore superiore: è esteso invece a punta acuminata (punta di *Darwin*, omologa alla punta dell' orecchio nei mammiferi) verso l' indietro e l' alto. Tra questi due estremi si possono trovare tutte le gradazioni intermedie: dapprima sparisce la punta diretta all' indietro e in alto, e di essa resta solo un accenno (orecchio di *cercopiteco,* secondo la denominazione di *Schwalbe).* Se in questa forma il margine si piega all' avanti, anche la punta di *Darwin* guarda verso l' avanti, e il margine piegato può apparire schiacciato a foggia di nastro.

L' apice di *Darwin* sta adunque nell' uomo in rapporto coll' incompleta involuzione dell' elice: esteso a guisa di vera punta verso l' indietro quando l' elice non è affatto piegato, può restare in forma di punta diretta all' innanzi quando l' elice è bensì piegato ma non sufficientemente ridotto. L' apice però è accennato, anche quando l' elice è ridotto e piegato, in forma di ispessimento ben delimitato (tubercolo di *Darwin),* che alla palpazione si può avvertire in quasi tutti gli orecchi.

Punta di satiro

La *punta di satiro,* a differenza della *punta di Darwin* non ha riscontro diretto nella conformazione del padiglione dei mammiferi: essa invece si può mettere in rapporto con particolarità nello sviluppo embrionale. Dalle mie ricerche risulta in effetto che il padiglione dell' orecchio deriva dalla fusione di due elici, il mandibolare e l' joideo: ora mentre il punto di fusione in basso resta nell' adulto contrassegnato dall' incisura intertragica, quello in alto di solito sparisce: solo in casi speciali è rappresentato dalla punta o apice di satiro.

2. *Porzione ascendente dell' elice.* — In corrispondenza al punto di biforcazione di questo tratto dell' elice nel *crus helicis* e nel *crus supratragicum* si riscontrano talora la *fistula auris congenita* o le appendici preauricolari, delle quali mi sono già occupato nei capitoli precedenti. Talora si nota una piccola sporgenza o plica diretta verso la *cymba conchae:* una simile collocata più in alto, e diretta invece verso la *fossa intercruralis*. Queste due sporgenze si trovano spesso insieme, e sembrano risultare dalla reciproca pressione dell' elice ascendente e del *crus inferius anthelicis.* Sono adunque formazioni secondarie, determinatesi quasi in guisa meccanica, e che hanno un significato morfologico assai limitato [1].

Anomalie secondarie

3. *Elice assente o non ripiegato.* — Il ripiegamento dell'elice cessa normalmente all' altezza dell'antitrago prima di passare sul lobulo: talora cessa assai più in alto. L' elice può mancare nell' intera porzione discendente e nella metà posteriore della porzione trasversale, cioè in corrispondenza alla *lamina auris* di *Schwalbe.*

Difetti dell' elice

Nelle mie ricerche statistiche ho riscontrata l'assenza totale dell' elice per gli uomini in 0. 8 % degli individui normali, 3. 8 % degli alienati, 4 % dei delinquenti; per le donne in 7. 3 % delle normali, in 8 % delle alienate, 9. 7 % delle delinquenti. Da queste cifre risulta che l'assenza totale o quasi totale dell' elice si trova assai più di frequente nelle donne che negli uomini. Io non ho computato come anomali i casi nei quali l' elice mancava solo per piccolo tratto. *Váli* per l' assenza parziale dell' elice dà le seguenti cifre, dove è notevole pure la prevalenza di tale particolarità di conformazione nelle donne normali in confronto agli uomini normali:

Uomini			Donne		
Normali	Alienati	Idioti	Normali	Alienate	Idiote
3. 2	9. 7	8. 6	6. 2	6. 5	9. 1

1) Queste formazioni vennero descritte per la prima volta da me (*Archivio per le Sc. Mediche.* Torino Vol. XII, N. 12) come appartenenti al *crus helicis:* più propriamente esse devono venir messe in rapporto, come si è visto, colla porzione ascendente dell' elice.

Elice a nastro

4. *Elice a nastro.* — Invece che in forma di listerella rilevata, l' elice apparisce su un piccolo tratto, (di solito in corrispondenza al margine posteriore superiore), oppure su tutta la sua estensione (assai raro), schiacciato a guisa di nastro. Se l' elice a nastro è nella regione posteriore superiore, esso è spesso saldato alla superficie anteriore del padiglione, cioè col pavimento del tratto iniziale della fossa scafoidea e col *crus superius anthelicis.*

Prescindendo dai casi nei quali detta forma a nastro è appena accennata per piccolo tratto (casi che io non considero come anomali), ho rilevate le seguenti cifre percentuali:

Uomini			Donne		
Normali	Alienati	Delinquenti	Normali	Alienate	Delinquenti
3 %	3 %	4 %	2. 6 %	3 %	3. 6 %

Váli ha cifre analoghe, solo un po' più elevate:

Uomini		Donne	
Normali	Alienati	Normali	Alienate
4. 4	6. 9	3. 6	7. 5

Le cifre date da *Eyle* sono anche questa volta assai discordanti: difatto per gli uomini normali solo 0. 8, mentre per i delinquenti 26. 3 % e per le donne 33. 3 % (!!).

Orecchio di *Darwin*

5. *Orecchi di Darwin.* — Come è noto, *Darwin* mosso da una osservazione dello scultore *Woolner* espresse il parere [1] che nell' uomo una sporgenza più o meno appuntita od un tubercolo sul margine posteriore dell' elice rappresenti un residuo della punta dell' orecchio dei mammiferi. Contrari a questa opinione si dichiararono *Meyer* [2] e

1) **Darwin.** *Die Abstammung der Menschen.* 3.ª ediz. tedesca, Vol. I, pag. 19.

2) **Meyer L.** *Virchow's Archiv.* Vol. LIII, p. 485; 1871.

Langer[1]: molti altri antropologi la accettarono invece senza obbiezioni. Come nota opportunamente *Schwalbe*[2], la causa di tali divergenti opinioni si deve cercare nell' incertezza che ancora adesso domina tra gli autori intorno al posto esatto di tale punta o tubercolo.

Hartmann nelle sue opere[3] lo raffigura in punti differenti dell' elice: *Ranke*[4] e *Darwin*[5] stesso non sono immuni da questa incertezza. *Langer* ritiene che la estremità appuntita dell' orecchio di mammifero non corrisponda al tubercolo cosidetto di *Darwin*, ma alla parte più alta del padiglione nell'uomo, cioè all'apice che *Schwalbe* assai opportunamente designa come *punta di satiro*. Ora la vera *punta di Darwin* risiede non alla sommità del padiglione, ma sulla porzione posteriore superiore dell' elice, un poco al disopra della linea orizzontale che passa per il *crus inferius anthelicis*.

Meyer considera la punta di *Darwin* come il risultato d' un arresto di sviluppo del margine ripiegato dell' elice. Secondo le sue ricerche, si riscontrano spesso parecchie punte, le quali sono divise l' una dall' altra per mezzo di incisure più o meno profonde: la sede di queste prominenze è variabile, ora alla sommità del padiglione, ma più di frequente nella metà superiore della parte discendente dell' elice. Queste incisure tra le punte sporgenti attestano, secondo *Meyer*, una formazione incompleta del margine dell' elice. Una linea che riunisse le punte di tali ineguaglianze riprodurrebbe il percorso normale del margine. L' apice di *Darwin* non sarebbe dunque altro, secondo *Meyer*, che una dentellatura specialmente marcata del margine dell' elice. *Darwin* risponde a questo propo-

1) **Langer.** *Ueber Form und Lageverhältnisse des Ohres. Mitth. der anthropol. Gesellschaft in Wien.* XII, pag. 117, 1882.

2) **Schwalbe.** *Das Darwin'sche Spitzohr beim menschlichen Embryo. Anat. Anzeiger.* IV Jahrg., 1877. N. 6.

3) **Hartmann.** *Der Gorilla.* Tav. IV, fig. 17. Leipzig 1880. — *Die menschlichen Affen.* Internat. Wissenschaft. Bibliotek. Vol. LX, 1883, pag. 87. fig. 28.

4) **Ranke.** *Der Mensch.* II Vol. pag. 38.

5) **Darwin,** *loc. cit.*

sito a *Meyer* che in un caso la sporgenza era così grande che se il padiglione avesse dovuto, secondo l'opinione di questo autore, divenir completo coll'uniforme sviluppo della cartilagine lungo la intera estensione del margine, tale tratto avrebbe rappresentato da solo una intera terza parte del padiglione.

Schwalbe[1] in base all' esame comparato dell' orecchio nelle scimmie e nell' embrione umano confermò che la punta o tubercolo di *Darwin* corrisponde in effetto nell' uomo all' estremità appuntita del padiglione nei mammiferi[2], e distinse le seguenti cinque principali forme dell' orecchio di *Darwin* a seconda della disposizione del corrispondente margine dell' elice:

Distinzioni

I. Il margine dell' elice nell' intera regione posteriore superiore non è piegato, la punta di *Darwin* è sporgente all' indietro. (*Orecchio di macacus*).

II. Il margine non è piegato, e la punta non sporge più libera all' indietro. (*Orecchio di cercopiteco*).

III. Se nella forma precedente l' elice si piega all' avanti, abbiamo il classico tubercolo di *Darwin*, quale è descritto e raffigurato da *Voolner-Darwin*; e questa forma è la più frequente (*Tubercolo di Darvin*).

IV. Quando non esiste una vera piegatura del margine dell' elice, ma solo un uniforme ispessimento, la punta è poco marcata, ed apparisce più spesso come un nodulo dell' orlo ispessito.

1) **Schwalbe**, *loc. cit.*

2) **Chiarugi** (*Bollettino dei Cultori delle Sc. Mediche di Siena*, VI, Fasc. II) ricordò un nuovo argomento in favore di tale modo di vedere. Studiando la direzione dei peli sulla superficie posteriore, rispettivamente interna, del padiglione nell' uomo, egli ha riconosciuto come esistano due correnti principali: l' una che segue il tratto superiore, nella quale i peli sono coll' estremità libera diretti all' indietro ed in basso, l' altra che segue il tratto posteriore inferiore nella quale i peli sono rivolti verso l' alto. Ora l' incontro delle due correnti avviene precisamente in corrispondenza al tubercolo di **Darwin**, quando esso esiste: talora si forma così un vero ciuffetto. Tale disposizione è affatto analoga alla disposizione dei peli verso l' apice del padiglione dei mammiferi.

V. Se il margine dell' elice è piegato, il tubercolo può divenir affatto invisibile all' esterno: però in alcuni casi la sua sede si può riconoscere ai due segni seguenti: *a)* la parte del margine piegato che gli corrisponde suol possedere la più grande larghezza, ciò che si riconosce facilmente esaminando dall' indietro il padiglione; *b)* la cartilagine in corrispondenza al nodulo è più vicina alla superficie, ciò che si riconosce mediante la palpazione.

Critica

A mio parere la IV e la V forma per la loro frequenza non costituiscono anomalie: della I e II forma si può fare in pratica un tipo unico (orecchio di scimmia o di *macacus:* apice o punta di *Darwin*,) caratterizzato dal mancato ripiegamento del margine posteriore superiore dell' elice, e da una punta più o meno sporgente verso l' indietro: un altro tipo sarebbe costituito dalla III forma, e sarebbe caratterizzato da una spina o tubercolo ben marcato sul margine piegato dell' elice. (*Tubercolo di Darwin*).

L' apice di *Darwin* ha grande importanza come anomalia: di solito esso si collega, come vedremo, all' esistenza d'un terzo e talora d' un quarto *crus* dell'antelice, i quali, a parer mio, assumono il significato delle liste longitudinali del padiglione di certi mammiferi: il tubercolo o nodulo di *Darwin* ha molto minor importanza, perchè in proporzioni ridotte si riscontra assai di frequente nel padiglione umano. Riguardo alla frequenza di queste due anomalie, ho riscontrato nelle mie osservazioni le seguenti cifre percentuali, (ho aggiunto *tra parentesi* le cifre che ha trovato *Váli);*

	Uomini			Donne		
	Normali	Alienati	Delinquenti	Normali	Alienate	Delinquenti
Apice di **Darwin**	1.5 (0.6)	2.4 (2.3)	1. 5	1.7 (0.4)	1 (3.5)	1.2
Tubercolo „	2.- (2.4)	2.- (4.1)	1. 8	1.3 (0.4)	1.7 (3.6)	1.6

L'orecchio scimmiesco si riscontrerebbe dunque in proporzione di $^1/_2$ a 1 $^0/_0$ tra i normali; di poco più frequente tra i degenerati. Io ho notato inoltre che nei cretini l' orecchio di *macacus* è assai frequente: l' ho osservato ben quattro volte su 17 individui.

Apice di satiro

6. *Apice di satiro.* — Il padiglione conformato a punta alla sua estremità superiore viene designato come *orecchio di satiro* perchè dagli scultori antichi veniva attribuita tale forma di padiglione alle statue dei satiri quasi ad attestare il posto intermedio che avevano tali semidei fra l'uomo e gli animali: l'orecchio puntuto dei satiri viene ricordato anche da taluni poeti classici [1]. È un'anomalia assai più rara che l'orecchio di *Darwin;* io l'ho osservata ben evidente solo due volte in due donne. Essa deve porsi in rapporto, come ho accennato, colla incompleta fusione dell'elice mandibolare coll'joideo durante lo sviluppo embrionale.

Crus helicis. — Delle anomalie del *crus helicis* mi riservo di parlare a proposito della *conca.*

Antelice

7. **Antelice.** — L'antelice per dignità morfologica viene subito dopo l'elice. Anche per esso lo studio dell'anatomia comparata e dell'embriologia permettono di completare le nozioni forniteci dall'anatomia umana.

Come nota *Schwalbe* [2] l'antelice nel padiglione umano si può considerare costituito dalla fusione delle seguenti porzioni ben distinte nel riguardo morfologico:

a) Crista anthelicis anterior corrispondente al *crus inferius anthelicis* dell'anatomia umana. Questa è la parte che ha maggior dignità morfologica, poichè si sviluppa, come ho riconosciuto, indipendentemente e prima delle altre. Essa esiste in tutti i mammiferi; mentre gli altri segmenti del cosidetto antelice dell'uomo compaiono solo nei primati.

1) **Orazio.** (Libro III, ode 19.ª):

Bacchum in remotis carmina rupibus
Vidi docentem (credite posteri),
Nymphasques discentes et aures
Capripedum satyrorum acutas.

Luciano, tradotto dal **Settembrini.** Firenze 1862, III, pag. 297:
„ . . . . i Satiri tutti villanzoni e caprai che ballonzano ed hanno faccie da far spiritare . . . . con le orecchie puntute, calvi anch'essi e con certe cornette come quelle dei cavretti testè nati . . . . . . „

2) **Schwalbe.** *Archiv für Anat. u. Phys., Anat. Abth.* 1889, p. 248 e segg. con Tav. IX.

b) Crista anthelicis inferior corrisponde alla parte inferiore dell' antelice: è in forma di lista rilevata che dall' antitrago si dirige per 8-10 millimetri verso l' alto. Per dignità morfologica viene subito dopo alla precedente.

c) Plica anthelicis, corrisponde alla parte superiore del corpo dell' antelice e al *crus superius anthelicis* in anatomia umana.

Crus inferius

8. *Crus inferius antelicis.* — Anche nel padiglione normale il *crus inferius* si differenzia dal resto dell' antelice, perchè offre una rilevatezza molto più notevole.

Una anomalia abbastanza frequente, notata anche da *Binder* [1] consiste in ciò, che il *crus inferius* costituisce una formazione indipendente non ancora fusa col resto dell'antelice: esso si appoggia, in certo modo, alla parete della *plica anthelicis* rivolta alla conca. Tale disposizione si trova normalmente nei *Cynopiteci* [2].

Talvolta nel padiglione umano è solo rappresentato dell' antelice il *crus inferius;* il corpo e il *crus superius* sono appena accennati o mancanti.

Plica antelicis

9. *Plica anthelicis.* — In appoggio alla distinzione che fa *Schwalbe* della *crista inferior* e della *plica* nell'antelice umano, ho notato non di rado, specialmente nelle donne, che queste due porzioni non sono fuse tra di loro, ma restano divise da un solco superficiale, diretto obbliquamente dall' indietro e dall'alto verso l' avanti e il basso, solco che fa comunicare la fossa scafoidea colla cavità della conca.

Orecchio di *Wildermuth.*

10. *Sporgenza dell'antelice* (orecchio di *Wildermuth; I. forma*, secondo *Binder* [3]). Una anomalia abbastanza frequente è che il corpo dell' antelice nella sua parte di mezzo sporge più dell' elice, cosicchè, quando si consideri il padiglione dall' indietro, in profilo, l'elice e l' antelice non sono, come normalmente, allo stesso livello, ma quest' ultimo è più elevato. L' orecchio acquista perciò un aspetto caratteristico. Questa maggior sporgenza dell' antelice è in rapporto

1) **Binder**, *loc. cit.* pag. 20, Vol. XV, *Wildermuth'sche Aztekenohr.*
2) **Schwalbe.** *A. f. Anat. u. Phys. Anat. Abtheilung*, 1889, Tav. IX, fig. 6.
3) **Binder**, *loc. cit.*

spesso, secondo le mie osservazioni, col poco sviluppo o coll' assenza completa della porzione discendente dell' elice: può però esser causata da un maggiore sviluppo dell' antelice, o da un eccessivo rovesciamento all' indietro del margine libero del padiglione.

Io ho potuto riconoscere che questa anomalia è specialmente frequente nelle donne, quale contrapposto all'orecchio ad ansa, che in loro è piuttosto raro: ecco infatti le mie cifre; accanto sono segnate, tra parentesi, quelle di *Váli:*

Uomini			Donne		
Normali	Alienati	Delinquenti	Normali	Alienate	Delinquenti
7. 2 (5.6)	18 (8.12)	18	11.9(6)	26 (8.2)	14.2

L' orecchio di *Wildermuth I.* si può, riguardo alla genesi, contrapporre all' orecchio a conchiglia; può esser messo inoltre in un certo rapporto coll'orecchio ad ansa: in queste due forme il padiglione è troppo convesso e non è sufficientemente stirato all' indietro: nell' orecchio di *Wildermuth I.* è troppo piatto e rovesciato all' indietro.

Mancanza dell'antelice.

11. *Assenza completa dell'antelice.* — È anomalia assai rara: io ne ho osservato un bellissimo esempio in una alienata. Di solito l' antelice non manca in totalità, ma, come abbiamo visto, resta il *crus inferius* più o meno manifesto.

Mancanza del *crus superius.*

12. *Assenza del crus superius.* — È anomalia molto più frequente della precedente: il *crus superius* può mancare del tutto, ed esser solo accennato come una rilevatezza non ben limitata. *Binder* ha distinto per questa anomalia due tipi [1]: io non accetto tale modo di vedere, e credo anche impropriamente designata da *Binder* questa forma come *elice raddoppiato.*

Antelice aderente all'elice.

13. *Aderenza dell'antelice all'elice.* — Tale aderenza suole avvenire tra la porzione trasversa dell'elice conformato

1) **Binder.** *Stahl III, e orecchio coll' elice raddoppiato,* pag. 21, *loc. cit.*

a nastro e il *crus superius* dell' antelice: è dessa un fatto teratologico che riguardo alla genesi si connette con quello dell' elice a nastro. Si riscontra negli uomini normali con una frequenza del 2-4 %; nei delinquenti e negli alienati dal 5 al 10 %.

Antelici accessori

14. *Antelici accessori.* — Ho accennato come le liste rilevate che esistono nel padiglione dei mammiferi si lasciano raggruppare in due principali sistemi: quelle che seguono una direzione longitudinale, decorrono cioè dall' apice alla base del padiglione, perpendicolari alla linea di impianto del padiglione stesso (*liste longitudinali*): quelle che hanno una direzione parallela alla base, seguono un decorso concentrico e vennero da me designate come *antelici* perchè analoghe alla lista che si chiama *antelice* in anatomia umana.

Ora è importante il notare che tra le anomalie del padiglione umano ho potuto riconoscere l' esistenza di due listerelle rilevate, che si possono interpretare come antelici accessori [1]. Poichè non le ho viste accennate da alcun autore, credo utile di descriverle brevemente:

I. Listerella che si trova assai di rado completa, costituisce il prolungamento all' imbasso e all' avanti dell' estremità posteriore del *crus inferius anthelicis*, in modo che ne risulta una listerella, la quale quantunque arcuata ad *S* tiene presso a poco un decorso parallelo al vero antelice, e si arresta sul pavimento della *cymba conchae* subito al disopra del *crus helicis*. Di solito non se ne riscontra che il tratto in corrispondenza al *crus inferius anthelicis*. Così incompleto l' antelice accessorio non è molto raro: tra le donne delinquenti io l' ho notato, più o meno pronunciato, nel 10 % dei casi.

II. Lista rilevata concentrica al corpo dell' antelice (assai rara).

Antelice tripartito

15. *Tripartizione dell'antelice.* — Talvolta o dal sito di divisione normale dell' antelice nelle sue due *crura*, o dalla metà circa del *crus superius* si spicca, dirigendosi all' in-

1) *Congresso Otologico Internaz. di Berlino.* Agosto 1890. *Zeitschrift für Ohrenheilkunde,* Vol. XXI, 1891.

dietro e all' in alto una listerella rilevata, che può esser ritenuta come un terzo *crus* dell' antelice: il fatto però del trovarsi essa associata di solito all' *orecchio di macacus* (*Darwin*), cioè all' elice non piegato nella porzione superiore, ma sporgente a punta verso l' indietro e l' alto e la circostanza dell'eventuale esistenza contemporanea di una seconda e raramente terza lista a decorso parallelo, che si staccano egualmente dalla parte superiore del corpo dell'antelice o dal *crus superius*, attestano, a mio modo di vedere, che tali *crura* accessorie devono venir considerate come appartenenti al sistema delle liste longitudinali del padiglione. *Stahl* [1] e dopo di lui *Binder* [2] ritengono che nei casi di tripartizione dell' antelice deve considerarsi come accessorio il *crus* intermedio, normali le due *crura* decorrenti orizzontalmente l' una verso l' avanti e l' altra verso l' indietro: lo studio di taluni esempi di tale anomalia mi ha invece persuaso che in questi casi le due *crura* normali hanno la solita disposizione, ed il *crus* accessorio è quello che si dirige all' indietro ed in alto. La tripartizione dell'antelice si incontra più di frequente che l' *orecchio di macacus* [3].

Del lobulo

16. **Lobulo**. — Il *lobulo* è una parte affatto secondaria: comparisce relativamente tardi nell' embrione umano: ha quindi assai tenue significato morfologico. La sua conformazione anatomica offre, anche normalmente, numerose varietà, che furono in questi ultimi tempi diligentemente analizzate e descritte da *His* [4]; anche su molte delle anomalie studiate da altri autori non credo opportuno intrattenermi, perchè rientrano nei limiti fisiologici.

Le anomalie che, a mio parere, vanno prese in considerazione per il lobulo sono: *a*) eccesso di sviluppo; *b*) assenza completa; *c*) anomalie nel modo di inserzione del lobulo alla regione retromandibolare; *d*) fessura del lobulo.

1) **Stahl.** Citato da **Binder.**

2) **Binder,** *loc. cit.*, pag. 20, orecchio di **Stahl** II forma.

3) Nelle donne delinquenti fu notata da me o ben marcata, o soltanto accennata nel 6.5 %.

4) **His.** *Archiv für Anat. u. Phys.-Anat. Abt.* 1889, pag. 301. Tavola XX.

Iperplasia del lobulo.

17. *a. Eccesso di sviluppo.* — Un esagerato sviluppo del lobulo può esser determinato dall' uso di appendere al medesimo oggetti pesanti, praticandovi una perforazione: in questo caso è difficile per certe razze umane lo stabilire se ed in quale misura l' allungamento possa esser considerato come anomalia congenita in rapporto coll' eredità. Anche prescindendo dai racconti favolosi di *Strabone*[1] secondo il quale eranvi popoli, che possedevano così grande il lobulo da poter coprirsi il corpo con quello, e di *Magellano*[2] che vide (esso dice) presso una popolazione dell'America del Sud il lobulo discendere fino al petto, è certo che lo sviluppo esagerato di questa parte può costituire un vero carattere etnico, come nelle popolazioni antiche dell' India e dell' Indochina. I popoli selvaggi appendono ai lobuli gli oggetti più differenti: secondo *Müller*[3] i Cafri utilizzano la perforazione del lobulo in maniera curiosa, appendendo da un lato la tabacchiera, dall'altro un piccolo cucchiaio di avorio destinato a prendere il tabacco.

Ma anche indipendentemente dall' abitudine di esercitare uno stiramento del lobulo, caricandolo con oggetti pesanti, si incontrano spesso, specialmente tra gli uomini, lobuli carnosi, di dimensioni esagerate. Nella polisarcia l' abnorme grossezza è un fatto acquisito e dipende dalla infiltrazione grassosa del tessuto sottocutaneo del lobulo stesso.

Mancanza del lobulo.

18. *b. Assenza del lobulo.* — *Binder*[4] ha richiamato l'attenzione su questa anomalia. Quando manca il lobulo la cartilagine del padiglione nel suo contorno inferiore è rivestita direttamente dalla cute. La forma dell'orecchio senza lobulo è caratteristica, perchè le parti collocate al disopra d' una linea orizzontale condotta attraverso la metà del trago sono molto più sviluppate in lunghezza che quelle collocate al disotto: secondo le mie osservazioni è precisamente quest' ultimo criterio che ci permette di diffe-

1) **Strabone.** Citato da **Schmitz,** *loc. cit.*, pag. 13.
2) **Magellano.** Citato da **Lannois,** *loc. cit.*, pag. 344.
3) **Müller.** Citato da **Lannois.**
4) **Binder,** *loc. cit.*, pag. 10.

renziare l'assenza dalla semplice aderenza del lobulo. Poichè però si incontrano tutte le gradazioni intermedie tra il lobo mancante e il lobo aderente, e in taluni casi la distinzione tra le due forme può esser difficile, ho creduto utile nelle mie ricerche statistiche di comprenderle ambedue in un' unica categoria di anomalie.

Lobulo aderente

19. *c. Lobulo aderente-semplice e prolungato sulla guancia.* — Il lobulo normalmente si inserisce alla regione mandibolare secondo una linea diretta verso l'alto e l'avanti, cosicchè tra detta regione e il lobo resta un angolo acuto aperto verso il basso, e il lobo stesso presenta nel suo contorno inferiore una manifesta convessità. Se l' inserzione accade invece in modo che il margine inferiore del lobulo si dirige orizzontalmente all' avanti, non si forma più l' angolo acuto sopra indicato; il lobo presenta in basso non un margine convesso, ma orizzontale: ed allora si dice *lobo aderente semplice.* Finalmente se l'inserzione accade in modo che il margine inferiore del lobulo si dirige in basso, invece che in alto, e si continua per un certo tratto lungo la guancia, ove forma una listerella rilevata, si dice *lobo prolungato* (*sulla guancia*).

Come è naturale, anche tra questi tre tipi di inserzione del lobulo si riscontrano in pratica tutte le diverse gradazioni: però il lobulo prolungato ha un aspetto caratteristico, quasi direi un' individualità spiccata, e risalta facilmente all' occhio anche di un profano. Le mie ricerche statistiche in proposito hanno dato l' importante risultato che i lobi aderenti semplici sono altrettanto frequenti tra gli uomini normali che tra i degenerati; mentre sono i lobi allungati quelli che hanno grande importanza come carattere di degradazione, perchè si riscontrano in proporzione quasi doppia tra gli alienati e i delinquenti che nei normali.

Ecco la cifre da me trovate:

	Uomini			Donne		
Lobuli	Normali	Alienati	Delinquenti	Normali	Alienate	Delinquenti
Aderenti semplici	21. 3	16. 6	17. 5	9. 5	25	14. 2
" prolungati	5. 2	9. 7	7. 6	2. 6	14. 3	6. 5

Le cifre di *Váli* confermano tali risultati:

	Uomini		Donne	
	Normali	Alienati	Normali	Alienate
Aderenti semplici	9. 2	9. 2	7. 4	7. 7
„ prolungati	5. 6	13. 9	8. 8	8. 4

Lobulo fesso

20. *d. Fessura del lobulo* (*Coloboma lobuli*). — Il lobulo può apparire completamente diviso in due parti da una fessura congenita, del tutto analoga a quella che vien talora causata dall' uso di portar gli orecchini. Tale coloboma del lobo fu fatto oggetto recentemente di ricerche e di discussione, perchè vi fu chi volle trovare in esso una dimostrazione della possibile eredità delle lesioni acquisite. *Blau*[1] descrisse un doppio lobulo (quasi tagliato in due da un orecchino) in una dama di 23 anni, che non aveva mai portato orecchini. La porzione posteriore in tal caso era più grossa dell'anteriore, e la fessura era diretta obliquamente dall' avanti e dall'alto verso l' indietro ed il basso.

Schmidt[2] descrisse il caso d' un ragazzo con una fessura al margine inferiore del lobulo dell' orecchio sinistro: il lobulo restava così diviso in due parti. Anche la madre del ragazzo aveva un difetto affatto simile all' orecchio dello stesso lato; questo difetto non era però congenito ma il risultato di una lesione: la madre si ricordava esattamente che mentre essa giuocava all' età di otto anni le fu strappato da un compagno l' orecchino a sinistra. Il ponte fra il buco dell' orecchio e il margine del lobulo si ruppe, i margini della ferita non si riunirono in seguito, così che più tardi per appendere l' orecchino si dovette praticare un secondo foro nel segmento posteriore del lobulo così diviso. *Schmidt* è inclinato ad ammettere che

1) **Blau.** *Archiv für Ohrenh.* Vol. IV. pag. 205, 1869.

2) **Schmidt.** *Correspondenzblatt der deutschen Gesellschaft für Anthrop.* November 1888, Bonn.

qui si tratti d' una trasmissione ereditaria d' una particolarità individuale acquisita.

Ornstein[1] pubblicò più tardi un caso del tutto analogo: un ragazzo di cinque anni aveva il lobulo destro diviso; la madre aveva dallo stesso lato una fessura del lobulo, prodottale per traumatismo a quattro anni di età. *Ornstein* conferma l' opinione di *Schmidt*, e mette in rapporto una fossetta che esisteva alla superficie anteriore del lobulo destro di un ragazzo coll' esistenza del forame per gli orecchini nel padre. Contro questo modo di vedere si pronunciarono altri osservatori. *Weissmann*[2] osservò, basandosi sulle figure date da *Schmidt*, che nel caso di questo autore i padiglioni e le anomalie del bambino non erano simili a quelli della madre: *His*[3] riconobbe poi che i solchi verticali nel lobo della madre e del figlio giacevano in differenti posizioni.

Israel[4] ha pubblicato due ulteriori osservazioni di fessura congenita del lobulo. In una il lobulo era diviso in due porzioni, l' anteriore più grande che la posteriore. Dalla fessura si dirigeva verso l' alto un solco superficiale, che terminava vicino ad un noduletto sporgente, collocato circa 4 mill. sotto l' antitrago. Il prolungamento di questo solco verticale sarebbe caduto sulla metà anteriore del trago. Nè nelle due metà del lobulo, nè nel noduletto accennato si poteva riconoscere alla palpazione l' esistenza d' una cartilagine. Il secondo caso di *Israel* è perfettamente analogo al precedente. *Israel* pure considera il coloboma congenito del lobulo come il risultato di un' ano-

1) **Ornstein.** *Correspondenzblatt der deutschen Gesellschaft für Anthropolog.* 1888.

2) **Weissmann.** *Ueber die Hypothese einer Vererbung von Verletzungen. Naturforscherversamml. zu Cöln.* Jena 1889.

3) **His.** *Anthropol. Verein zu Leipzig,* 8 febbraio 1889.

4) **Israel.** *Verhandlungen der* 3.^{en} *Anat. Versammlung* in Berlin 1887, pag. 124, — *Virchow' s Archiv.* Vol. CXIX, 1889, pag. 241. Chi volesse prendere particolare conoscenza di tali casi e delle relative discussioni può consultare il citato lavoro di **Israel** nell'*Archivio di Virchow,* dove è altresì riferita per esteso la letteratura in argomento ed il testo è illustrato da figure assai dimostrative.

malia di sviluppo, e a quella opinione si associa in un lavoro recente *v. Swiecicki*[1].

Il *coloboma lobuli* deve considerarsi certamente come anomalia rara: io ne ho osservato soltanto un caso ben manifesto nell' orecchio sinistro d'una donna delinquente: il lobulo era diviso in due porzioni, una posteriore più grande, una anteriore più piccola. L' aspetto differiva da quello offerto dalla fessura acquisita dal lobo, poichè eravi, piuttosto che una semplice fessura, una incisura ad angolo acuto, aperto inferiormente e un po' in avanti. Non si notava il nodetto segnalato da *Israel.* L' orecchio destro era normale.

Il fatto solo che la fessura congenita risiede nel lobo in posizione diversa dalla fessura acquisita è, a parer mio, sufficiente a dimostrare che tra le due lesioni non havvi il rapporto diretto ammesso da *Schmidt* e da *Ornstein.* La presenza d' una fessura acquisita nella madre e d' una congenita nel figlio dovrebbesi riguardare adunque come una semplice coincidenza. In effetto la fessura acquisita del lobulo, specialmente nelle donne delle bassi classi sociali, avvezze a portare per ornamento orecchini pesanti, è lesione più frequente che non si creda, e di solito non è conseguenza d' uno strappo violento, ma di una lenta ulcerazione prodotta per il peso dell' orecchino sul contorno del forame praticato nel lobulo. Su 245 donne delinquenti da me esaminate, riscontrai ben 12 volte (circa 5 $^{0}/_{0}$) la fessura acquisita del lobulo, e cioè 6 volte bilaterale, 3 volte a sinistra, 3 volte a destra. Spesso le fessure erano multiple: in un caso ne esistevano tre a sinistra, due a destra, in un altro caso due per ogni lato ecc.

L' origine d'una fessura congenita del lobulo si spiega facilmente collo sviluppo embrionale del padiglione: secondo la teoria di *His*, detta fessura dovrebbe mettersi in rapporto con una mancata saldatura dei tubercoli 5 e 6; invece secondo la teoria da me formulata si dovrebbe collegare colla incompleta fusione dei due *elici* embrionali, joideo e mandibolare, nella loro parte inferiore. Le fessure

1) **Swiecicki.** *Deutsche mediz. Wochenschrift.* N. 4, 22 gennaio 1891.

del lobulo possono essere corrette facilmente mediante opportuno processo di plastica.

Trago ed antitrago

21. **Trago ed antitrago.** — Le particolarità di conformazione del trago e dell' antitrago non offrono, a mio parere, tale importanza da venir considerate come vere anomalie. *Eyle* accenna ad una situazione orizzontale dell' antitrago, cosicchè l' entrata al condotto uditivo resterebbe scoperta: confesso di non esser riuscito a formarmi dalla figura annessa un concetto esatto di tale particolarità. *Frigerio* nota un rovesciamento all' infuori dell'antitrago, una forma triangolare del trago ecc. *Vàli* ha tenuto conto nelle sue ricerche della grandezza esagerata di queste parti. L'abbondanza dei peli sul trago è un carattere che di solito si collega allo sviluppo esagerato del sistema pilifero della faccia.

Fossa scafoide

22. **Fossa scafoide.** — Le principali anomalie che può offrire la fossa scafoide sono: *a)* il suo prolungamento nel lobulo; *b)* la sua mancanza parziale; *c)* la sua abnome ristrettezza. Tali anomalie stanno in rapporto con particolarità di conformazione del lobulo, dell' antelice e dell' elice; per sè stesse hanno assai tenue importanza morfologica.

23. *a) Fossa scafoide prolungata sul lobulo.* — Come è noto, la fossa scafoide nei padiglioni bene conformati si arresta in basso in modo più o meno marcato all' altezza dell' antitrago: talune volte essa si continua invece sul lobo. Questo accade spesso nei casi di lobo aderente, semplice o prolungato, ma si può incontrare anche a lobo perfettamente sviluppato. Ecco le cifre percentuali da me ottenute sulla frequenza di tale anomalia:

Uomini			Donne		
Normali	Alienati	Delinquenti	Normali	Alienate	Delinquenti
7. 8	15	18	5. 1	9	15. 9

Váli dà cifre di poco differenti:

Uomini		Donne	
Normali	Alienati	Normali	Alienate
7. 6	11. 5	8. 8	9. 1

24. *b) Fossa scafoide mancante.* — L' assenza della fossa scafoide sta in rapporto di solito col difetto dell' elice e dell' antelice. È raro però che essa manchi completamente: più di frequente manca soltanto il tratto inferiore della fossa, perchè l'antelice e l'elice cessano troppo in alto. Talora la fossa scafoide è interrotta in corrispondenza alla parte media dell' elice discendente, cioè la fossa in quel tratto è superficiale, mentre è abbastanza profonda così al di sopra come al disotto di esso. Quest' ultima anomalia si accompagna spesso alla sporgenza abnorme dell' antelice in confronto all' elice (orecchio di *Wildermuth I.*).

25. *c) Fossa scafoide ristretta.* — Talora le due rilevatezze corrispondenti all' elice e all' antelice sono così spinte l' una addosso all' altra che la fossa scafoide diviene più profonda e più ristretta del solito.

26. **Conca.** — In quanto alle varietà nelle dimensioni della *conca* hanno esse come anomalie, a mio parere, piccola importanza, quantunque *Frigerio* abbia creduto di doverne tenere conto nelle sue ricerche. La conca però può offrire altre notevoli varietà:

Conca

a) Lista rilevata che continua la direzione del *crus helicis* verso l'antelice (*Processus inferior helicis hyoidalis: Gradenigo* [1]). Fu descritta esattamente da *Féré et Séglas* [2]: la sua esistenza fu verificata nell' embrione umano anche da *His* [3]. Io ho riconosciuto che tale processo è accennato in molti animali presso i quali di solito si continua, passando all' indietro sulla superficie anteriore dell'elice joideo, in una delle listerelle longitudinali. — In talune scimmie è assai ben sviluppato. Nell' uomo si trova costantemente nel periodo embrionale: esso fu a torto considerato come un prolungamento del *crus helicis* verso l' antelice, quasi un *processus cruris helicis ad anthelicem;* dal punto di vista embriologico deve venir riguardato come un derivato

1) **Gradenigo.** *Die Formentwicklung d. Ohrmuschel.* Centralblatt f. d. mediz. Wissensch, 1888.

2) **Féré et Séglas,** *loc. cit.*

3) **His.** *Comptes Rendus du Congrés Otologique. Internat. di Bâle,* 1884.

dell'elice joideo, nell' istesso modo che il *crus helicis* rappresenta un derivato dell' elice mandibolare.

I prolungamenti inferiori dei due elici discendono sul pavimento della conca e si avvicinano tra loro: in corrispondenza al loro sito di incontro si forma in molti mammiferi un tubercolo, che io vorrei denominare *tuberculum centrale* (manifesto specialmente nella pecora, nel bove, ecc.) In altri casi rimane invece tra loro un solco che ricorda il posto della primitiva fessura branchiale. Nell'uomo si osservano come anomalie congenite ambedue le forme: il *tuberculum centrale* è però sempre soltanto accennato, mentre il solco, allorchè esiste, è ordinariamente ben pronunciato [1].

b) Lista rilevata che continua il *crus helicis* in basso e all' indietro lungo il contorno posteriore del meato verso l' antitrago.

Questa lista che si riscontra normalmente nell' embrione si mantiene nell' adulto assai più di rado della precedente. *Eyle* presenta di tale anomalia figure assai dimostrative [2], e la designa, come *mancanza della conca.* Quantunque stia il fatto, che quando tale lista è ben marcata, la porzione inferiore della conca ne resta quasi riempita, io credo che tale denominazione si presti ad equivoci: io proporrei di chiamare la listerella in parola come *processus antitragi ad crus helicis,* poichè si tratta, a mio modo di vedere, d'un prolungamento dell'antitrago, prolungamento che rispetto alla morfologia appartiene al sistema da me descritto delle liste longitudinali e trasversali dell' elice joideo.

c) Antelici accessori. Vedasi a proposito ciò che fu detto dell' *antelice.*

d) Traccie della prima fessura branchiale o tasca epidermoidale.

Traccie evidenti della prima fessura branchiale sul pavimento della conca si notano, come ho potuto riconoscere [3], in molti mammiferi (*Bradipus tridactylus*, *Dasypro-*

1) **Váli** assegna per il *Processus inferior helicis hyoidalis* la frequenza nell' uomo adulto dall' 1 al 3 %.

2) **Eyle.** Fig. 8 e 12, lavoro citato.

3) *Die Formentw. der Ohrmuschel. loc. cit.*

cta), e persino in talune scimmie. Tali traccie si conservano talora anche nell' uomo, e sono specialmente visibili nei neonati e nei bambini, in forma di:

1. Un' incisura in corrispondenza al contorno posteriore superiore del meato uditivo esterno. Più di frequente, invece dell' incisura, si riscontra una depressione o fossetta superficiale della pelle, oppure esistono due o tre fossette disposte in linea l' una sopra l' altra.

2. Una depressione lineare sul *crus helicis* in corrispondenza dell' incisura o delle fossette sopradette.

3. Una listerella sollevata decorrente in direzione quasi verticale verso l' alto sul pavimento della conca, subito al disopra della depressione sopra accennata (N. 2) tra questa e il *crus inferius anthelicis.* Queste note permettono di ricostruire il decorso della prima tasca epidermoidale sul pavimento della conca nel padiglione umano, in forma di una linea notevolmente arcuata in avanti, che cominciando in basso accanto all' incisura intertragica, si estende traverso il meato uditivo fino al *crus inferius anthelicis.* Tutte le particolarità accennate sono molto rare ed hanno il carattere di residui embrionali, piuttostochè di fatti teratologici.

INDICE

ORDINE II.

TERATA-MEROSOMA

GRUPPO I.

CEFALO-RACHI-TERATA

GRUPPO II.

PROSOPO E TRACHELO-TERATUS

STORIA

DELLA

TERATOLOGIA

DI

CESARE TARUFFI

PROF. D'ANATOMIA PATOLOGICA NELLA R. UNIVERSITÀ DI BOLOGNA

PARTE PRIMA

TOMO VI.

BOLOGNA

REGIA TIPOGRAFIA

1891

N. B. *La Parte seconda di questa Storia, contenente le note e le osservazioni, verrà pubblicata in fine, cioè sarà compresa nell'ultimo Tomo dell' Opera.*